

Contribution à l'Etude
des
Troubles Mentaux
dans les chorées chroniques
de l'Adulte

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement le 29 Mars 1938
par

TORDJMAN JACQUES

NÉ LE 11 FÉVRIER 1909 à BONE (Dép. de Constantine)

JURY

MM. POROT, <i>Professeur de clinique psychiatrique</i>	Président
AUBRY, <i>Professeur de clinique médicale</i>	Juges
PORTES, <i>Professeur de Physique médicale</i>	
BENHAMOU, <i>Agrégé (Médecine)</i>	

Contribution à l'Etude
des
Troubles Mentaux
dans les chorées chroniques
de l'Adulte

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement le 29 Mars 1938
par

TORDJMAN JACQUES

NÉ LE 11 FÉVRIER 1909 à BONE (Dép. de Constantine)

JURY

MM. POROT, <i>Professeur de clinique psychiatrique</i>	Président
AUBRY, <i>Professeur de clinique médicale</i>	Juges
PORTES, <i>Professeur de Physique médicale</i>	
BENHAMOU, <i>Agrégé (Médecine)</i>	

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE D'ALGER

DOYEN.....	MM. LEBLANC (F. F. I. F)
DOYEN HONORAIRE.....	HERAIL (F. I. F)
ASSESEUR.....	COSTANTINI (* F. I. O.)

PROFESSEURS

Clinique médicale	AUBRY (F. F. I. F)
Clinique gynécologique.....	CABANES (F. F. I. F)
Clinique chirurgicale	COSTANTINI (* F. I. F)
Botanique et matière médicale.....	FOURMENT (I. F. O. O. *)
Clinique médicale et hygiène infantile.....	GILLOT (I. F)
Médecine légale	GIRAUD (O. F. F. I. F)
Clinique obstétricale et puériculture du premier âge	LAFFONT (O. F. F. I. F)
Anatomie	LEBLANC (F. F. I. F)
Thérapeutique	LEBON (F. F. I. F)
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie.....	LOMBARD (* F. I. F)
Chimie biologique et médicale.....	GIBERTON, (I. F.)
Pharmacie	MUSSO (* I. F)
Bactériologie	PINOY (* I. F)
Clinique psychiatrique.....	POROT (I. F)
Physique médicale.....	PORTES (F. F. I. F)
Anatomie pathologique	MONTPELLIER (I. F)
Clinique des maladies des pays chauds, des maladies syphilitiques et cutanées.....	RAYNAUD (F. F. I. F)
Parasitologie et zoologie médicale.....	SENEVET (F. I. F)
Physiologie	TOURNADE (O. F. F. I. F)
Histologie et Embryologie.....	COURRIER (* F. I. F)
Chimie générale, pharmaceutique et toxicologie.....	WUNSCHENDORFF (I. F)
Clinique ophtalmologique	TOULANT (* F. F.)
Hygiène, hydrologie et climatologie.....	N...

PROFESSEURS HONORAIRES

ARGAUD (F. F. I. F)	HERAIL (F. I. F)
POUJOL, (F. I. F)	WEBER (* F. I. F)

CHARGES DE COURS

Clinique d'otô-rhino-laryngologie.....	MM. ABOULKER (F. F. I. F)
--	---------------------------

AGREGES

Médecine	BENHAMOU (* F. A. F)
Histologie	LACROIX (A. F)
Chirurgie	N...
Obstétrique	SABADINI
Anatomie pathologique	MOGGI (* I. F)
Anatomie	HOUEL (* F. I. F)
Chimie médicale	N...
Histoire naturelle pharmaceutique.....	RIBET (F. A. F)
Pharmacie	N...
	ROQUES (I. F)
	MONNET

AGREGES LIBRES

Physiologie	BATTEZ.
Chirurgie	FERRARI (I. F)
	DUBOUCHER (I. F)

NOTA. — La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses; ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Je dédie cette thèse :

A MON PERE

A MA MERE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549019_0033

A LA MEMOIRE DE MON BEAU-PERE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR POROT

*Qui nous a inspiré le sujet
de ce travail.*

*Qu'il trouve ici le témoi-
gnage de notre admiration et
de notre gratitude.*

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AUBRY

*Qu'il soit assuré de notre
profonde reconnaissance pour
l'honneur qu'il nous fait en
acceptant de juger cette thèse
et pour la grande part qu'il
a prise à notre formation
médicale.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR PORTES

*Qu'il reçoive l'assurance de
notre profonde reconnaissance
pour la sympathie qu'il nous a
toujours marquée et pour
l'honneur qu'il nous fait en
jugant cette thèse.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BENHAMOU

Dont l'enseignement remarquable et l'accueil bienveillant resteront en nous comme un des meilleurs souvenirs de notre vie d'étudiant.

Contribution à l'Etude

des

Troubles Mentaux

dans les chorées chroniques

de l'Adulte

INTRODUCTION

Lors de notre passage dans le service de Psychiâtrie de M. le Professeur POROT, nous avons eu l'occasion d'observer quelques cas de chorée chronique chez l'adulte.

Nous avons été frappé — sans parler des mouvements choréiques, banaux en somme — par la constance des troubles psychiques que présentaient ces malades et l'aspect particulier que ces désordres mentaux pouvaient revêtir.

Mais le comportement des choréiques chroniques, lorsque ces malades se trouvent à une période assez avancée de leur affection, est tout à fait particulier.

Ce comportement n'est d'ailleurs pas unique et peut présenter différents types.

Si l'on pouvait faire abstraction des mouvements involontaires, on retrouverait sous ce désordre moteur qui attire le premier l'attention des apparences de maladies mentales bien déterminées : mélancolie, démence sénile, paralysie générale....

Tel malade isolé dans un coin de la salle, assis sur une chaise, la tête penchée en avant, l'air anxieux ressemble à un mélancolique.

Tel autre est au contraire très animé, paradant, gesticulant, palabrant, racontant à d'autres malades toujours les mêmes histoires. Cette excitation euphorique n'est pas très éloignée de celle d'un paralytique général.

Un autre rôde dans la salle le regard sournois, méditant de se venger de vexations imaginaires dont il aurait été victime de la part des infirmiers du service.

Ce dernier est confiné au lit ; deux planches latérales le limitent dans ses gesticulations. Il est indifférent à tout ce qui peut se passer autour de lui, le regard vide, mâchonnant lentement et continuellement : rien ne le différencie, sinon ses mouvements involontaires, d'un dément sénile.

En face de tels tableaux il est légitime de penser que l'on se trouve en présence de perturbations profondes du psychisme. Il n'en est rien cependant, et le plus souvent il s'agit d'une démence plus apparente que réelle.

Mais il faut, pour éliminer cette affection mentale, se livrer à un examen psychique approfondi.

Si le malade ne répond pas convenablement aux questions posées, c'est qu'il n'a pas bien compris une question qui n'était pas en rapport avec son fond mental, ses acquisitions antérieures, qu'il n'y a pas prêté une attention suffisante, ou bien qu'on ne lui a pas laissé suffisamment le temps de la réflexion, car l'idéation est lente chez ces malades.

Certaines facultés psychiques sont en effet parti-

culièrement atteintes. Ce sont ces troubles particuliers, caractéristiques de la maladie, qu'il faudra s'attacher à rechercher par les méthodes habituelles d'investigation mentale.

Ce n'est que vers la fin de l'évolution de l'affection que l'on peut vraiment parler de démence (*demencia chorea de HALLOCK*) : démence globale alors et non plus démence élective, comme c'était le cas au début de la maladie.

Certes, le sujet n'est pas nouveau et bien des auteurs se sont occupés de la question, mais chacun insistait à peu près uniquement sur tel trouble psychique qui lui paraissait le plus caractéristique ou qu'il était le premier à mettre en évidence.

Nous avons voulu dans ce travail, faire un essai de synthèse de tous ces troubles mentaux.

Notre travail est surtout d'ordre clinique.

Nous ne rappellerons de l'Histoire, de l'Étiologie et de l'Anatomie pathologique que l'essentiel des connaissances établies à ce jour ; nous insisterons un peu plus sur l'explication Pathogénique de ces désordres qui soulèvent l'importante question du *psychisme sous-cortical*.

HISTORIQUE



Historique

Depuis très longtemps, on connaissait ces affections nerveuses caractérisées par des mouvements désordonnés et déraisonnables.

Au moyen âge, aux XVI^e et XVII^e siècles, on réunissait dans un même groupe d'une extrême confusion toutes les manifestations de la folie s'accompagnant d'agitation et tous les mouvements involontaires ou estimés tels qui ne s'accompagnaient pas de troubles psychiques.

C'est ainsi que l'on mettait sur un même plan les Chorées vraies, les excitations maniaques, l'Hystérie, etc..., manifestations morbides que l'on désignait d'une manière générale du nom de *Choréa Sancti Viti*.

C'est PARACELSE, qui le premier tente une classification de ces désordres moteurs et déjà il note l'importance du trouble mental : son essai de classification est en effet purement psychologique.

En 1865, SYDENHAM individualise la Chorée aiguë et en fournit une description clinique à peu près définitive ; il note la tendance à la récurrence.

C'est à l'Ecole Française que revient le mérite d'avoir distingué cette forme de la Chorée Chroni-

que, et d'avoir fait ressortir l'importance des troubles mentaux.

En 1870, BOUTEILLE dans son « *Traité de la Chorée ou Danse de Saint Guy* » en donne déjà une bonne description.

Mais le terme de Chorée Chronique semble cependant avoir été employé pour la première fois par THILENIUS, en 1816. Cet auteur, étudiant la Chorée de l'enfant, en distingue une forme aiguë et une forme chronique. Le terme est accepté par RUFTZE (1834), G. SEE (1850) et par SANDER.

G. SEE semble d'ailleurs en avoir entrevu la plupart des variétés.

WATERS OF FRANKLIN, en Amérique (1845) et LUND, médecin norvégien (1860) semblent, eux aussi, avoir identifié l'affection.

Mais les caractères cliniques de la maladie furent surtout fixés par deux auteurs : BLACHE d'abord dans son rapport à l'Académie de Médecine de Paris (Bull. de l'Acad. Paris, 1858-1859 T. 24, p. 1076), puis MARCE, dans un mémoire adressé à l'Académie (*De l'état mental dans les Chorées*. Mémoires de l'Acad. de Méd., 1860, T. XXIV, p. 1).

MARCE a particulièrement bien vu l'importance des troubles mentaux dans la Chorée Chronique, et après l'étude de 57 observations, en a fixé les traits principaux :

1.) — Troubles du caractère qui devient bizarre, irascible. Tendance à la tristesse et plus rarement à la gaieté.

2.) — Troubles de l'intelligence avec :

Diminution de la mémoire.

Fuite des idées.

Impossibilité de fixer l'attention.

5.) — Hallucinations survenant le soir, dans l'état intermédiaire à la veille et au sommeil, plus rarement le matin au réveil.

Mais il faut arriver à HUNTINGTON, en 1872, à la thèse d'agrégation de LANNOIS (1886) et à la thèse de HUET (1889), inspirée par CHARCOT, pour voir ce syndrome prendre place dans les descriptions classiques.

A peu près à la même époque, HUBER (1887), dans les *Wirchow's Archives*, et HOFFMAN, dans son travail « *Chorea Chronica progressiva* » étudient la question.

Mais c'est à HUNTINGTON que revient le mérite d'avoir insisté sur les caractères fondamentaux de la maladie :

— Héritéité.

— Apparition à l'âge adulte tardif.

— Existence de troubles psychiques à type de tendance au suicide et à la démence.

— Evolution toujours fatale.

En 1909, au Congrès de Nantes, CULLERE, ANGLADE et surtout SAINTON dans son important rapport, et plus tard RIBO (Thèse 1911) insistent sur la constance et l'importance des troubles psychiques.

Cependant EWALD, CORNILOW, SOCANER, puis WOLLENBERG, HAMILTON, HUBER et ROASENDA avaient antérieurement nié la constance de ces désordres mentaux.

On pouvait alors se demander si la méthode d'investigation psychique suivie par ces derniers auteurs n'était pas insuffisante, ou si, comme le prétendait RIBO, l'examen n'avait pas été suffisamment prolongé. Peut-être s'agissait-il encore non pas de chorées chroniques progressives, mais de ces chorées persistantes décrites par Henri CLAUDE et qui précisément sont caractérisées par l'intégrité des facultés intellectuelles.

Mais les travaux beaucoup plus récents de C. et O. VOGT, de BIELCHOWSKY, d'ALCOCK, en apportant des cas certains de Chorée Chronique sans troubles psychiques sont venus infirmer l'opinion de RIBO et SAINTON et confirmer les observations des auteurs plus anciens.

En 1909 encore, LERI et VURPAS présentent à la Société de Psychiâtrie un travail remarquable sur l'état mental de la Chorée de HUNTINGTON dans lequel ils font ressortir un trouble spécial de la mémoire.

Ce sont ensuite les travaux d'EQUIER et PEZET, EQUIER et MARGAROT (1910), les thèses de SCHECHTMANN (1912), de CAMBIES (1915) et de LE GALE (1923).

LADAME, en 1911, étudie particulièrement le suicide dans la chorée de Huntington, et le considère

comme une conséquence de l'irritabilité et de l'impulsivité de ces malades.

Rappelons les travaux de C. et O. VOGT (1920) et de BIELCHOWSKY (1921-1922) déjà signalés.

CROUZON et VALENCE (1923), à la Société de Psychiâtrie, montrent l'intérêt des troubles de l'attention chez les Choréiques, troubles qu'ils jugent tout à fait caractéristiques de la maladie.

Plus près de nous, H. CLAUDE, MAIGNANT et LAMARCHE se sont occupés de cette question dont ALCOCK plus tard (1935), a étudié l'anatomie pathologique.

ROGER, ALLIEZ et BOUDOURESQUE ont consacré aussi un important travail aux Chorées Chroniques.

Signalons pour terminer ce bref Historique, le rapport de J. CHRISTOPHE, les communications de ROGER, ARNAUD et PAILLAS, et d'ÉVRARD au Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de Bâle (20-25 Juillet 1936).

ETIOLOGIE ET NOSOGRAPHIE
DES CHORÉES CHRONIQUES

Etiologie et Nosographie

Des Chorées Chroniques

Le chapitre des Chorées Chroniques de l'adulte comporte des faits un peu disparâtes.

Un des types les mieux définis par ses caractères est assurément la Chorée Chronique de HUNTINGTON : affection apparaissant à l'âge adulte, et dans laquelle l'hérédité joue un rôle tellement important qu'en Norvège on la nomme « *la maladie héréditaire* », et que les Américains avaient envisagé un projet de loi interdisant le mariage aux Huntingtoniens.

Tout autour se groupent d'autres faits assez divers par leurs circonstances d'apparition et les facteurs étiologiques en cause.

On trouvera dans les Traités, les différents facteurs incriminés et les preuves plus ou moins recevables de leur action.

Rappelons simplement pour mémoire, qu'en dehors de l'hérédité similaire, ou d'une hérédité nerveuse banale, on a imputé certains cas de chorées à la grossesse, d'autres aux traumatismes physiques, d'autres à des chocs affectifs ou émotifs saisissants, à la frayeur en particulier.

On a établi dans quelques cas le rôle de l'artério-sclérose, des infections : syphilis et tuberculose.

D'une façon générale, toute lésion cérébrale, unilatérale ou bilatérale qui portera sur les noyaux striés est susceptible de donner des mouvements choréiques généralisés ou latéralisés.

Voici à l'heure actuelle comment on peut grouper les différents cas de chorées chroniques de l'Adulte.

Il existe deux grands groupes :

LES CHORÉES GÉNÉRALISÉES.

LES CHORÉES LOCALISÉES.

I. — Chorées Généralisées

A. — CHORÉES appartenant à l'âge adulte.

1°. — *Chorée héréditaire* : Maladie de HUNTINGTON.

2°. — *Chorée acquise* (non héréditaire).

a) *Chorée chronique progressive* apparaissant à l'âge adulte.

b) *Chorée intermittente acquise* (Chorée persistante de Henri Claude).

c) *Chorée chronique non progressive.*

B. — CHORÉES de l'ENFANCE pouvant persister chez l'adulte.

1°. — Chorée généralisée congénitale (PRITCHARD).

L'intelligence est lente à s'éveiller. La marche et la parole sont tardives. Troubles du caractère. Colère et peur irraisonnées. Retard intellectuel.

2°. — Chorée post-encéphalitique.

Apparaît dans la première ou la deuxième enfance. Il s'agit d'infections diverses et non cataloguées (CREYX et DONNADIEU).

3°. — Chorée de Sydenham passée à l'état chronique. Le malade de P. MARIE et CROUZON âgé de 60 ans était choréique depuis l'âge de 7 ans.

4°. — Chorée variable des dégénérés de BRISSAUD.

Essentiellement irrégulière. Chronique avec des paroxysmes. Ce sont des dégénérés physiques et mentaux. « Ils sont en même temps atteints de Tics, Echolalie, Coprolalie... » « Même si les mouvements involontaires disparaissent, ils demeurent toujours des débiles et des déséquilibrés » (ROGER ALLIEZ et BOUDOURESQUE).

II. — Chorées Localisées

Ce sont les Hémichorées symptomatiques.

a) Hémichorées des encéphalopathies infantiles.

Il existe des Hémichorées doubles (diplégies infantiles).

Si l'on excepte ces deux cas, on peut dire que dans tous les autres, les mouvements choréiques constituent le symptôme accompagnateur des hémiplésies cérébrales infantiles.

b) Hémichorées Hémiplésiques de l'adulte :

Elles peuvent être :

Pré-paralytiques

Co-paralytiques

Post-paralytiques.

c) L'Hémiballisme (par atteinte du corps de Luys).

RAPPEL

ANATOMO-PATHOLOGIQUE



Rappel Anatomo-Pathologique

Après avoir localisé les lésions de la Chorée Chronique dans les pédoncules cérébelleux supérieurs, (ANTON, BONHOEFFER), puis au niveau du Noyau Rouge et du Noyau Dentelé, (MURATOW, VIGOUROUX, NISSE, MAYENDORFF) on en est venu à fixer le siège principal des lésions dans les Noyaux Striés, et, plus particulièrement au niveau du Néostriatum.

Nous ne ferons que mentionner les travaux de GOLGI, LANNOIS et PAVIOT, CHARCOT, AGAPOW, STIER.

C'est surtout ANGLADE qui en 1906, puis en 1909 et en 1922, a insisté sur cette localisation majeure et en quelque sorte élective de la Chorée Chronique.

Mais, en même temps, on découvre aussi des lésions concomitantes de l'écorce cérébrale avec des atrophies cellulaires de la III^e couche de Brodman.

Tous les travaux ultérieurs n'ont fait que préciser et confirmer les caractères histologiques de cette double localisation.

Citons les principaux auteurs : STIER, KOLPIN (1909) P. MARIE et LHERMITTE (1914) LHERMITTE

et PORAK (1914), C. et O. VOGT (1920) F. STORN, LEWY, JACOB, BIELCHOWSKY (1921-1922) BABONNEIX, P. MARIE et TRIAKOFF, etc...

Signalons enfin l'important travail d'URECHIA et RUDSEA (1923), et plus près de nous les publications de S. O. TRELLES et LHERMITTE (1936) et de LIPSHUTZ (1936).

Nous pensons qu'on peut résumer l'état actuel de nos connaissances sur l'anatomie pathologique de la Chorée Chronique de la façon suivante :

A. — LESIONS MACROSCOPIQUES

MÉNINGES :

Lepto-méningite fronto-rolandique.

Epaississement de la pie-mère et de l'arachmoïde.

ENCÉPHALE :

Dilatation des Ventricules.

Diminution de volume :

de l'Encéphale

des Lobes

des Circonvolutions.

A LA COUPE (coupe de Flechsig).

Atrophie du Corps Strié portant particulièrement sur le *Putamen* et le *Noyau Caudé*.

B. — LÉSIONS HISTOLOGIQUES

I. — *Ecorce* : Nous en considérerons successivement les divers éléments :

Fibres
Cellules
Névroglie
Vaisseaux.

a) *Fibres* :

Disparition d'un grand nombre de fibres myéliniques, surtout au niveau des lobes frontaux et de la circonvolution rolandique. Parfois cette atrophie se retrouve dans tout le lobe pariétal et dans le lobe occipital.

b) *Cellules Nerveuses* :

La substance grise a disparu par places. Les cellules pyramidales sont atrophiées : il y a dégénérescence du corps protoplasmique avec déplacement du noyau ; disparition ou altération des prolongements protoplasmiques ; diminution du réseau de neurofibrilles ; diminution numérique des cellules pyramidales.

Le siège de ces lésions varie suivant les auteurs : le plus souvent, il semble qu'il s'agisse des III^e, IV^e et V^e couches de Brodman.

c) *Névroglie* :

Elle prolifère.

On peut trouver des « cellules à grains bleus » ;

ce sont des éléments névrogliques qui n'ont rien de pathognomonique.

Il y a prolifération des Astrocytes.

d) *Vaisseaux* :

Epaississement des parois et des gaines de ROBIN-VIRCHOW.

II. — *Corps Strié.*

Disparition des cellules nerveuses ; il y a une neuronophagie intense.

A la place des cellules disparues on trouve un amas de cellules Araignées ou astrocytes d'origine névroglique.

En somme :

La Chorée Chronique est une encéphalite chronique circonscrite, portant électivement sur les parties de l'Encéphale qui sont l'apanage des êtres perfectionnés.

La nature du processus en jeu, n'est pas encore élucidée. Cependant, comme le fait remarquer BABONNEIX « Il ne s'agit pas d'une dégénération
« primaire des éléments nerveux. Comment, avec
« cette hypothèse, expliquer l'atteinte de tous les
« éléments de l'écorce, cellules et fibres nerveuses,
« névroglie, vaisseaux, comme leur localisation à
« certaines régions du cerveau ».

Et l'auteur conclut qu'il s'agit d'une affection inflammatoire.

Mais, pourquoi y a-t-il cette affinité élective pour certaines régions de l'encéphale ? Sans doute parce qu'il existe une malformation, une abiotrophie de ces régions qui constituent le lieu de moindre résistance.

Si non, comment pourrait-on expliquer le rôle du facteur hérédité dans la Chorée de Huntington ?

Il nous reste à voir le rapport qui peut exister entre les troubles mentaux et ces différentes lésions.

ESSAI D'INTERPRÉTATION
PATHOGÉNIQUE
DES TROUBLES MENTAUX
DE LA
CHORÉE CHRONIQUE

Essai d'Interprétation Pathogénique des Troubles mentaux de la Chorée Chronique

Chaque fois que l'on se trouve en présence de perturbations mentales, il est d'usage de se tourner pour les expliquer, du côté de l'écorce cérébrale.

Bien des constatations anatomo-cliniques sont venues légitimer cette attitude observée depuis toujours par les psychiâtres.

En ce qui concerne la Chorée Chronique, on admettait l'équation suivante :

Lésions des corps striés = Mouvements involontaires.

Lésions du Cortex = Troubles mentaux.

Maints arguments semblaient justifier cette manière de voir. Nous ne pouvons mentionner ici, que les travaux les plus importants qui constituent en même temps les étapes historiques de ce chapitre.

STIER, RAEK, KOLPIN, LEWY connaissaient déjà ces lésions corticales qu'ils localisaient dans la III^e couche cellulaire de Brodman.

SAINTON en fait mention aussi et y insiste dans son rapport au Congrès de Nantes (1909).

Mais ces auteurs ne voyaient pas l'importance de ces altérations, et notaient simplement le fait.

Pierre MARIE et LHERMITTE comprirent le rôle de ces modifications histologiques de la zone fronto-rolandique du Cortex.

Mais ce sont surtout C. et O. VOGT qui attirent l'attention sur la troublante coïncidence qui existe entre les phénomènes psychiques chez les Choréiques et les lésions du Cortex. Sur six cas, pour lesquels il leur fut donné de faire la vérification anatomique, ils constatent ces faits très importants :

Dans deux cas, dans lesquels n'existaient pas de troubles psychiques, l'écorce était intacte ; dans les quatre autres cas où les troubles psychiques étaient présents ils trouvèrent des altérations du Cortex.

Ces recherches sont confirmées un peu plus tard, par STORN, LEWY et JAKOB.

C. et O. VOGT établirent d'autre part, qu'une affection pure du corps strié touchant le noyau caudé et le putamen, mais épargnant le globus pallidus, pouvait aboutir à un tableau de Chorée progressive sans démence.

BIELCHOWSKY (1921-1922) a montré lui aussi que dans deux cas de chorée chronique où n'existaient pas de troubles mentaux, les lésions corticales faisaient défaut, les lésions anatomiques se limitant à une nécrose élective des cellules ganglionnaires du putamen et du noyau caudé. Il est persuadé — et ANGLADE à la même époque confirme cette opinion

— du parallélisme qui existe entre les altérations du Cortex et les troubles psychiques.

Enfin, il n'y a pas très longtemps, ALCOCK a conclu de ses nombreux travaux, sur l'anatomie pathologique des Chorées chroniques progressives sans troubles mentaux, que si les lésions des noyaux gris sont constantes, les lésions corticales ne peuvent être retrouvées.

En vérité, — et sans vouloir pénétrer plus avant dans le problème des localisations cérébrales — il semble bien qu'à l'écorce soit dévolue l'activité psychique supérieure et consciente, et que l'on puisse parler de territoires intellectuels de l'écorce.

Les territoires les plus importants paraissent être : les lobes frontaux et les lobes pariéto-temporaux.

Nous ne pouvons ici entrer dans des explications approfondies, et nous ne ferons que rapporter les conclusions qui résultent des recherches basées sur la cyto-architectonie de l'écorce (VON ECONOMO), l'anatomie pathologique (ANGLADE) et l'anatomie comparée.

Le lobe préfrontal joue, d'après ANGLADE, dans le cerveau humain, le rôle de réservoir des souvenirs

« Sa destruction entraîne une forme de démence

« simple dans laquelle le symptôme capital et initial paraît être surtout l'incapacité de fixer et

« d'évoquer les souvenirs ; la défaillance du jugement, la perte de l'initiative, la diminution des

« sentiments affectifs, le puérilisme, suivent et

« accompagnent ce gros déficit amnésique ».

Les lésions du tiers postérieur de la première circonvolution temporale gauche entraînent : de la surexcitation, des troubles du langage à forme paraphasique et jargonaphasique.

Nous retrouverons, en effet, toutes ces formes de troubles dans le chapitre clinique.

Mais certains travaux, dont il faut tenir compte, ont apporté, dans ces dernières années, des faits appuyés eux aussi sur la clinique et l'anatomie.

Nous voulons parler des études si intéressantes de LADISLAS HASKOVEK (de Prague) et de CAMUS, qui ont essayé de localiser certaines fonctions psychiques dans les formations grises de la base du cerveau.

Dans une étude d'ensemble intitulée : « Fonctions Psychiques et Localisations Encéphaliques » notre maître M. le Professeur POROT a montré comment on pouvait concevoir cette dualité fonctionnelle, et, la part respective de ces deux zones grises cérébrales dans l'activité mentale (Sud Médical et Chirurgical N° du 15 Avril 1932).

A cet article, nous ferons d'ailleurs de nombreux emprunts.

Parlant des travaux de J. CAMUS, P. LHERMITTE écrivait en 1922 (Novembre) « Ainsi que le rappelait récemment dans un intéressant article, M. J. CAMUS, dès qu'il est question de phénomènes psychiques, le médecin tourne son regard de façon réflexe vers l'écorce cérébrale, comme si le mot psychisme était synonyme de corticalité ». Il laissait

entendre par là que ce réflexe n'était pas toujours justifié.

Quels sont les fondements sur lesquels se base cette opinion autorisée ?

Ce sont d'abord les travaux de LADISLAS HASKOVEK (1909-1910), appuyés sur l'expérience de nombreux cas d'encéphalite épidémique ; ses lésions bien spéciales et les modifications psychiques qu'elles entraînent lui permirent de soupçonner l'existence d'un psychisme sous-cortical.

Cet auteur écrit en substance : « L'organe de la conscience centrale où se concentre toute l'activité psychique sensitivo-sensorielle, où la volonté prend sa source, qui commande toutes les fonctions centrifuges, met en mouvement le système idéatif et dirige les fonctions végétatives, cet organe qui représente le point culminant de tous les processus nerveux et psychiques pourrait être localisé dans le voisinage du troisième ventricule ».

Il fit aussi la remarque que les individus qui sont atteints de lésions de la région thalamique ont changé de caractère : « Leur caractère jusque là, par exemple émotif et irritable, est devenu tranquille, enfantin ; leur air jadis vif et intelligent est hébété et apathique. Cependant la mémoire et les facultés du jugement, bref l'intelligence, au sens propre du mot sont restées ou peuvent rester intactes ».

Enfin l'hystérie devient pour le même auteur une maladie organique dont il localise le substratum anatomique dans les environs du III^e ventricule.

En somme, on peut attribuer au thalamus l'apanage de la « tonalité affective ».

HEAD, puis ROUSSY et LHERMITTE ont insisté sur la « surréaction sensitive » dans les lésions de cet organe.

En 1911, puis en 1924. J. CAMUS revient sur la question soulevée par HASKOVEK et soutient fermement les deux conceptions suivantes :

1°. — Il existe des centres régulateurs du psychisme.

2°. — Il existe des troubles mentaux extra-corticaux.

Il cite, entre autres, l'observation de SAINTON et NOEL PÉRON (Société de Neurologie du 22 Mars 1923) qui, au cours d'une tumeur de l'hypophyse constatent des troubles psychiques accentués, sans qu'il y ait ni œdème, ni compression. A l'autopsie on ne trouve pas de lésions de l'écorce.

Et voici de quelle façon CAMUS explique le rôle des centres sous corticaux : ces centres tiennent sous leur dépendance, le psychisme rudimentaire que perfectionne l'écorce cérébrale « donnant aux fonctions de celle-ci, quand elle apparaît chez les êtres supérieurs, leur activité, leur rythme, leur tonalité, leur personnalité pourrait-on dire ».

« C'est par les liens étroits avec eux (les centres sous corticaux) que les images corticales, les associations de souvenirs, les fonctions de l'écorce s'extériorisent par des manifestations adaptées. Ils inter-

viennent dans la fixation et dans l'évocation des éléments de la mémoire par leurs liens avec l'écorce ».

François NAVILLE (de Genève. *Archives de psychologie* Fév. 1924.) émet l'hypothèse que le mésencéphale contient des « centres psycho-régulateurs » « psycho-stimulants » à côté d'autres centres régulateurs ; l'auteur pense que dans l'encéphalite épidémique, les troubles sont les conséquences d'une localisation « paléencéphalique », « car, dit-il, ces sortes de troubles mentaux ne s'observent chez l'enfant à la suite d'aucune autre affection, inflammation ou intoxication corticale ».

C'est dans ces régions paléencéphaliques que se localiseraient les véritables centres des fonctions mentales instinctives « c'est d'elles que partirait toute stimulation à l'utilisation de l'instrument cortical moteur et intellectuel et c'est dans l'unité du point de départ de cette double action stimulante que résiderait le plus souvent la cause du parallélisme si fréquent des actes du mouvement et des actes de la pensée, parallélisme que l'on attribue peut-être à tort en général, à une inter-réaction cortico-corticale ».

Dans toute une série de troubles psychomoteurs que JEOFFROY appelait « *Myopsychies* » se retrouvent les lésions de ces régions :

Chorées aiguës,

Chorées chroniques de HUNTINGTON,

Maladies des Tics, etc...

ANTON avait déjà entrevu vers 1895, les fonc-

tions du système strié, et en faisait un organe d'inhibition et de coordination motrice.

C. et O. VOGT en 1911, puis KIENNER WILSON et RAMSAY HUNT, ont montré que ce système constituait un organe « sensitivo-moteur » « possédant des fonctions de coordination et d'inhibition ».

Enfin, rappelons que dans un syndrome hébéphréno-catatonique, LAIGNEL LAVASTINE, TRETIAKOFF, et JORGOULESCO ont trouvé des plaques cytograisseuses du putamen et du noyau caudé.

Nous ne pouvons non plus passer sous silence les belles expériences de PAGANO qui rapporte à des lésions d'origine interne les caractères d'émotivité et d'irritabilité : cet auteur a montré que l'excitation chez le chien, du tiers antérieur et du tiers moyen de la tête du noyau caudé donne lieu à des phénomènes émotionnels qui ont tous les caractères de la peur. « L'excitation du tiers postérieur de ce noyau provoque l'ensemble des phénomènes qui révèlent l'état émotionnel nettement attribuable à la colère ».

Comme le dit en résumé, en parlant du système strié, M. le Professeur POROT.

« Ce système paraît, surtout dans la hiérarchisation des fonctions affectives, psychiques et psychomotrices, garder pour lui les réactions instinctives, les automatismes essentiels et surtout exercer un pouvoir régulateur de première importance qui se fait surtout sentir dans les réactions aux stimulations (ralentissement ou susceptibilité excessive, instabilité, etc...)

Il règle aussi l'équilibre et l'adaptation de l'humeur aux circonstances. En sorte que les éléments essentiels de la personnalité (vie consciente, instinct, affectivité) sont sous la dépendance des centres sous-corticaux ».

Il ressort de cet exposé, qu'en dehors d'un psychisme cortical, il est permis de croire à l'existence d'un psychisme sous-cortical.

En ce qui concerne en propre le corps strié, nous pouvons conclure qu'il existe toujours des lésions du noyau caudé et du putamen dans les Chorées chroniques et toujours aussi des lésions du cortex, et particulièrement de la zone fronto-rolandique, lorsqu'il existe des troubles psychiques.

La tendance extensive du processus lésionnel explique l'altération progressive du psychisme et l'aboutissement à un état de démence globale.

On peut dire d'autre part (schématiquement) que les corps striés sont des centres psycho-régulateurs et psycho-stimulants.

Les fonctions psychiques qui leur paraissent plus particulièrement dévolues sont : l'*Irritabilité* et l'*Emotivité*.

Il est enfin hors de doute, qu'il existe une interdépendance fonctionnelle entre ces noyaux gris et l'écorce. Quant au Thalamus, centre de l'affectivité, il constitue un relais entre le corps strié et la corticalité.

A la lumière de ces considérations, il nous paraît facile d'expliquer la pathogénie des troubles psychiques dans les Chorées chroniques progressives.

Le Néo-striatum exerce sur le cortex, au point de vue moteur et, fort probablement aussi, au point de vue psychique une action de régulation qui est une action stimulante, c'est donc sous son influence que sont mises en liberté les fonctions psychiques dont l'écorce constitue le réservoir.

Quant au cortex lui-même, en plus de son rôle réservoir, c'est la fonction freinatrice, la fonction d'inhibition qui lui est dévolue ; c'est donc l'écorce grise qui permet l'utilisation, l'ordonnancement en quelque sorte, des fonctions mentales libérées.

Ces différentes actions manquent dans la Chorée, puisqu'il y a lésion du système strié, et les troubles sont alors d'autant plus accentués, qu'aux lésions des noyaux gris se joignent celles du Cortex.

Que si l'on admet ces données, on s'aperçoit que la théorie de MOURGUE s'adapte particulièrement bien à certains faits, et satisfait pleinement l'esprit...

Cet auteur pense en effet que les troubles psychiques s'expliquent par la perte de l'auto-conduction, cette auto-conduction se définissant : une fonction psychomotrice d'inhibition volontaire exercée par l'écorce.

Les Choréiques chroniques ont perdu cette auto-conduction, car le processus dégénératif de l'écorce fronto-rolandique peut être considéré comme l'équi-

valent de l'excitation directe du noyau caudé chez le chien. « Le Choréique ne dispose plus alors de l'influence inhibitrice qui permet, lorsque l'émotion est trop forte, d'en empêcher la traduction extérieure ».

LES TROUBLES PSYCHIQUES
DES CHORÉES CHRONIQUES
(Etude Clinique)

Les Troubles Psychiques des Chorées Chroniques (Etude Clinique)

Les troubles psychiques sont-ils de règle dans les Chorées Chroniques ?

C'est du moins ce que pensaient RIBO et SAINTON.

Mais on sait actuellement, depuis les travaux de C. et O. VOGT, de BIELCHOWSKY, d'ALCOCK qu'il peut exister des Chorées Chroniques sans troubles mentaux.

Cependant, ces cas sont loin d'être fréquents et la plupart du temps, les troubles psychiques peuvent être considérés comme faisant partie intégrante du tableau de la Chorée Chronique. Déjà FALLAM (*Arch. für psychiatrie* 1897) leur attribuait une place tellement importante qu'il écrivait « Les troubles habituels de la chorée, de HUNTINGTON donnent à cette affection l'allure d'une psychose très accentuée ».

GRASSET pensait aussi que la Chorée chronique était destinée à sortir du cadre des névroses.

La date d'apparition des troubles psychiques par rapport à celle des troubles moteurs est importante à noter :

Le plus souvent, les troubles mentaux se manifestent quelques mois ou quelques années après les premiers troubles moteurs.

D'autre fois les deux sortes de troubles sont concomitants. C'est dans ces cas que l'identification, du désordre mental présente le plus de difficultés, et qu'il peut passer inaperçu. En effet, l'attention de l'entourage et du médecin est attirée par le désordre cinétique.

Il n'est pas rare enfin, que le trouble psychique précède le trouble moteur. Il n'y a alors que la notion d'hérédité qui puisse guider le diagnostic hésitant. (cf. Obser. de RIBO, TUSQUES et FEUILLET).

Bien plus ; certaines observations ont montré que les troubles mentaux pouvaient exister seuls ; il s'agit d'ailleurs dans ces cas de descendants d'Hungtingtoniens. (Obs. de LEROY, LE COULTRE).

Nous ralliant aux conclusions de CROUZON et VALENCE nous considérerons trois aspects cliniques du syndrome psychique.

1°. — Les dispositions congénitales.

2°. — Les troubles psychiques délirants.

(Syndrome psychique contingent).

3°. — Des troubles caractéristiques propres à cette affection.

(Syndrome psychique essentiel).

I. — DISPOSITIONS CONGÉNITALES

Il s'agit en général de sujets présentant une débilité mentale constitutionnelle.

Chez les Huntingtoniens, ces dispositions congénitales sont constantes. Elles peuvent présenter toutes les formes de psychoses des dégénérés :

- Imbécilité,
- Idiotie,
- Epilepsie pouvant exister seule ou coexister avec une chorée.
- Simple arriération mentale (LADAME).
- Parfois même ce sont des individus qui ne présentent que de l'insouciance ou de la paresse.

LADAME définissait bien ces divers aspects de déficience mentale quand il disait « Le terrain psychique de ces malades est celui de la dégénérescence mentale ».

DIEFFENDORF attribuait lui aussi ces troubles à une « constitution congénitale défectueuse ».

D'ailleurs, la débilité congénitale peut ne pas porter seulement sur la sphère intellectuelle, et, il n'est pas rare de trouver chez certains sujets des stigmates physiques de dégénérescence.

C'est dans ces cas, où la débilité constitutionnelle est accusée, que les troubles psychiques paraissent précéder la chorée. En réalité, ces troubles existaient depuis longtemps, mais l'individu ne les manifeste qu'à partir d'un certain âge.

Toutes ces considérations s'appliquent à la chorée héréditaire de HUNTINGTON. Mais en ce qui concerne la chorée chronique de l'adulte non héréditaire peut-on invoquer les mêmes tares ? Comment faire intervenir les disposition congénitales ?

Dans certains cas, si l'on ne peut invoquer l'hérédité nerveuse similaire, du moins peut-on faire jouer un rôle à l'alcoolisme, à la syphilis des ascendants.

Mais dans d'autres cas, on ne trouve absolument aucune tare, aucun vice dans l'hérédité ; le sujet lui-même, non alcoolique, indemne de syphilis était tout à fait normal jusqu'au moment où s'est manifestée la chorée.

II. — SYNDROME PSYCHIQUE ESSENTIEL.

S'il y a de grands traits fondamentaux de l'affection, chaque malade paraît présenter des troubles qui lui sont propres et qu'on ne retrouve pas chez d'autres.

Cependant, tous, ou à peu près tous, entrent dans la période des troubles psychiques de la même manière.

Il est rare que cette période débute par un syndrome de schizophrénie au complet (comme c'est le cas dans l'observation de TUSQUES et FEUILLET) ; il s'agit alors de troubles mentaux précédant l'apparition des mouvements choréiques ou bien, ce qui

est infiniment plus rare, de troubles psychiques dans une chorée de HUNTINGTON sans mouvements involontaires.

Il semble d'ailleurs que l'atteinte de la sphère mentale soit d'autant plus prononcée, d'autant plus globale, que l'apparition de ces mouvements involontaires est plus tardive ou — à *fortiori* — qu'ils n'existent pas.

Ce ne sont heureusement pas les éventualités les plus fréquentes et le plus souvent l'atteinte psychique se révèle par une suite de symptômes qui paraissent assez constants pour pouvoir être systématisés.

Nous considérerons successivement :

A) *Les troubles de l'humeur et du caractère.*

B) *Les troubles de l'affectivité.*

C) *Les troubles intellectuels.*

A. — TROUBLES DE L'HUMEUR ET DU CARACTÈRE

Irritabilité et Excitabilité.

DIEFFENDORF considérait cette irritabilité comme un signe précurseur des troubles mentaux.

De bonne heure, en effet, ces malades se mettent dans les plus violentes colères, pour les motifs les plus futiles, une simple contrariété, une question qui leur paraît étrange, un regard qu'ils con-

sidèrent comme une moquerie. Ils interprètent, en somme, des faits qui servent de base à leur colère.

Le malade que présentaient LERI et VURPAS est caractéristique : il s'irrite lorsqu'on lui pose des questions simples et oppose une résistance inexplicable lorsqu'on veut l'entraîner dans la salle d'examen, disant que « c'est une honte de surexciter un homme ainsi ».

L'observation d'EUIZIERE et PEZET illustre encore mieux cette irritabilité « ... Chez lui à la moindre contrariété, il se mettait dans des colères furieuses, battant sa femme et ses enfants, brisant ou détruisant tout ce qui lui tombait sous la main, si bien qu'à plusieurs reprises ont fut obligé de l'attacher ».

« A l'asile, une question lui paraît-elle inutile, il n'y répond que par des injures, s'agite d'avantage et cherche à s'éloigner ».

Un des malades de ROGER, ALLIEZ et BOUDOURESQUE avait de brusques accès de colère au cours desquels il traînait sa femme à terre, la tirait par les cheveux et la menaçait d'une barre de fer.

Et, comme on peut s'y attendre, de la violence à l'homicide la distance n'est pas grande : RIGENNBACH et WICKMAN ont rapporté un cas où le malade fut expertisé pour parricide (*Arch. Suisses de Neur.* 1933).

Ainsi que le font remarquer justement CLAUDE et ses élèves : il s'agit de meurtre coléreux, impulsif, et non pas d'homicide altruiste, mélancolique.

Souvent, en effet, ces choréiques sont méchants,

récriminateurs, querelleurs : tel le malade de notre observation (obs. n° 12) qui sortit de sa poche un revolver dans l'intention de faire un mauvais parti à un indigène qui l'aurait légèrement bousculé.

Cependant, il n'est pas rare que ces malades présentent des épisodes maniaques et hypomaniaques et qu'à leur accès d'hyperexcitabilité fassent suite des périodes de dépression mélancolique.

HUNTINGTON pensait que le suicide et les idées de suicide étaient la conséquence de ces accès mélancoliques « Chez beaucoup de ces malades, écrivait-il, il existe, au début de leur affection un penchant très grand pour la tristesse. Eclairés sur leur sort par la maladie qu'ils ont vu se développer chez leurs ascendants ou chez leurs frères et sœurs, ils en redoutent les terribles conséquences, tombent dans le désespoir et sont pris d'idées de suicide ».

Mais ces remarques se sont avérées non fondées et la plupart des auteurs se sont attachés à démontrer que le suicide loin d'être la conséquence de ces idées tristes n'était en réalité que le résultat de l'irritabilité. LADAME en particulier s'élevait contre cette conception et surtout contre la fréquence du suicide qu'HUNTINGTON laissait supposer ; et il prétend, ce qui nous paraît tout à fait fondé, qu'il s'agit plutôt de menaces de suicide qui ne sont jamais suivies de tentatives véritables et qui sont simplement dues à des mouvements de colère « Ce n'est pas dans l'intention de s'ôter la vie que le malade annonce qu'il va se suicider, mais uniquement pour effrayer son entourage ».

Et LADAME conclut que la plupart des suicides ou des tentatives de suicide relevés dans les observations, loin d'appartenir en propre à la chorée, proviennent de complications (alcoolisme, épilepsie, psychoses diverses...) étrangères à la chorée.

Ces tentatives aboutissent d'ailleurs parfois à des mises en scène absolument ridicules : ainsi le malade de PICHARD et LIBER qui, annonçant qu'il allait se suicider, suspendit au plafond un mince bout de ficelle.

Cependant si nous partageons entièrement l'avis de LADAME, quant au *primum movens* du suicide, nous ne pensons pas qu'il ne s'agisse toujours que de simulacres de tentatives : ainsi le malade de CLAUDE, MAIGNANT et LAMARCHE se logea bel et bien « par dépit » une balle dans la région du cœur ; un autre, de ROGER et ses élèves, ayant à son passif trois générations d'Huntingtoniens, se noya dans le vieux port à Marseille.

Mais il est réel que la crainte du sort qui les attend, n'entre pour rien dans le déterminisme de la réaction suicide de ces malades ; on est en effet frappé, quand on examine ces choréiques, par l'indifférence qu'ils manifestent vis à vis de leur trouble moteur, de la méconnaissance qu'ils ont de leur état et du ridicule de leur affection.

HUNTINGTON signalait déjà ce fait : deux de ses malades n'hésitaient pas à rechercher la société des femmes et à les courtiser.

Un des malades dont nous rapportons l'observa-

tion, alors qu'il éprouvait les plus grandes difficultés à articuler quelques mots, prétendait hardiment qu'il était capable de prononcer un discours.

B. — SENTIMENTS AFFECTIFS SENS MORAL — COMPORTEMENT

L'*affectivité* peut être parfois très touchée chez certains choréiques alors qu'elle peut demeurer étonnamment intacte chez d'autres.

Fréquemment égoïstes, ils sont uniquement soucieux de leur propre bien être, s'occupant surtout de manger abondamment.

Souvent vantards (DIEFFENDORF) ils s'ingénient à attirer l'attention de leur entourage, et n'hésitent pas à affirmer qu'ils sont capables d'exercer un métier et de gagner leur vie... A côté de cela, ils sont insoucians de leur avenir et à plus forte raison de celui de leur famille.

EUZIERE et PEZET ont signalé l'*immoralité* et la tendance au *vagabondage* « César V... est choréique depuis plus de 12 ans ; il est cultivateur, mais son métier cadrerait mal avec sa position, car il préférerait l'air des cafés à celui des champs, semblait poussé vers la vie vagabonde, et était incapable d'un travail suivi » ».

Nous retrouverons à peu près le même type de malade dans l'observation de LERI et VURPAS que nous citons plus loin.

Corollaire du vagabondage, l'alcoolisme n'est pas rare chez ces choréiques.

Enfin HUNTINGTON signalait la tendance à l'*Erotisme* « Actuellement je connais deux hommes mariés, ayant encore leur femme et qui font constamment la cour à quelques jeunes dames, ne paraissant même pas voir ce qu'il y a d'inconvenant dans leur conduite. Atteints de chorée et pouvant à peine marcher, semblables à des hommes ivres pour une personne non avertie, âgés de 50 ans, ils ne laissent jamais passer une occasion de « flirter » et donnent un spectacle ridicule ».

Récemment, CLAUDE et ses élèves ont insisté sur ce comportement particulier des choréiques chroniques.

Chez ces individus qui ont perdu tout à fait le sens des convenances, qui ne possèdent plus le contrôle d'eux-mêmes, il n'est pas étonnant de trouver assez souvent la libération et la perversion des instincts ; l'*obscénité* et l'*exhibitionnisme*. CULLERE, CROUZON et VALENCE avaient déjà attiré l'attention sur ces faits et de nombreux auteurs les ont retrouvés après eux : le malade de CULLERE entraînait dans les maisons et relevait sa chemise jusqu'aux aisselles ; celui de l'observation n° 11 n'avait aucune honte à accomplir ses besoins naturels là où il se trouvait.

D'ailleurs, ces malades ne conservent aucune notion de la propreté corporelle : ils se salissent considérablement en mangeant — ce qui est certes attribuable la plupart du temps à leurs mouvements

involontaires, mais ils ne cherchent nullement ensuite à se nettoyer. Il n'est pas rare enfin, que certains urinent sur eux alors que les troubles sphinctériens font défaut.

Enfin O. J. VOLPOWSKI a observé chez trois malades huntingtoniens le signe d'« *acaïria* » qui veut dire : « importunité avec insistance ». Ce fait n'est pas rare, et il arrive fréquemment qu'à côté des malades qui s'irritent à l'interrogatoire et s'efforcent d'y échapper, il en existe d'autres, beaucoup plus prolixes ; ils racontent avec force détails des histoires toujours les mêmes et auxquelles on n'échappe qu'avec la plus grande difficulté, ce qui ne les empêche d'ailleurs pas de continuer leur pénible harangue en s'adressant aux malades voisins de lit.

Comme nous l'avons déjà dit, l'atteinte de la sphère affective est loin d'être toujours aussi accentuée.

LERI et VURPAS faisaient à juste raison remarquer, que l'état mental constitutionnel semblait avoir beaucoup plus d'importance que les troubles mentaux choréiques dans le déterminisme de la perversion des sentiments affectifs ou moraux « On conçoit en effet, disent-ils, parlant de la chorée de Huntington, que les déficiences de l'état mental puissent s'observer avec fréquence dans une maladie aussi nettement héréditaire et familiale ».

Ces observations paraissent parfaitement justifiées : il est à remarquer, en effet, que c'est chez les individus qui supportent le poids d'une

lourde hérédité (hérédité similaire ou hérédité de transformation) que la morale, les instincts sont le plus bouleversés.

Deux malades type sont cités par les auteurs : tous deux présentent congénitalement un état affectif et moral très dissemblable :

« Chez le premier, on constatait une délicatesse morale et une conservation du jugement et du raisonnement tout à fait remarquables chez un homme, qui, à première vue paraissait profondément atteint.

Le second est au contraire le type du vagabond insouciant et peu scrupuleux, sans moralité d'aucune sorte ; mais cette amoralité est antérieure à la chorée ».

C. — FONCTIONS INTELLECTUELLES

L'exploration des fonctions intellectuelles chez les choréiques chroniques est extrêmement délicate.

Outre que ces malades ne paraissent pas comprendre rapidement les questions posées, ils éprouvent la plus grande difficulté à y répondre. Souvent même, il leur arrive de fournir une réponse à une question devant laquelle ils étaient restés muets et qu'ils paraissaient avoir depuis longtemps oubliée.

Cette incohérence, plus apparente que réelle, pourrait faire penser à une déficience intellectuelle profonde, à une démence. Mais il n'en est rien.

Ce qui caractérise en effet les troubles intellectuels

de la chorée chronique c'est qu'ils sont *électifs* et non point *globaux*. Ce caractère s'il permet de rapprocher les troubles psychiques des choréiques de ceux des déments précoces évite, d'un autre côté, de les confondre avec ceux de la paralysie générale, justement caractérisés par l'atteinte globale de la sphère intellectuelle.

Les choréiques chroniques présentent en effet cette particularité que, avant la période de démence proprement dite qui apparaît vers la fin de l'évolution, pendant très longtemps les facultés de compréhension, raisonnement, jugement (sauf l'insouciance, déjà signalée), sont remarquablement conservées.

Deux grandes catégories de troubles caractérisent l'affection : ce sont ceux de l'*attention* et ceux d'une certaine forme de la *mémoire*.

I. — TROUBLES DE L'ATTENTION

Ils apparaissent le plus souvent, bien après les troubles de l'humeur et du caractère, et lorsqu'ils surviennent, ils constituent avec ceux-ci, un noyau psychique bien spécial propre à la chorée chronique. Rien de plus difficile que l'examen des choréiques justement à cause de ce défaut d'attention : on leur parle, ils ne paraissent pas entendre ; ils sont distraits par le moindre petit fait, tournant sans cesse leurs yeux vers des objets qui ne présentent pas le moindre intérêt. Ou bien ils paraissent absents, le

regard noyé dans le vague, passant au-dessus de la tête de l'observateur.

« Leurs pensées bondissent comme leurs muscles ; ils ont de la chorée intellectuelle » (EUZIERE et PEZET).

En effet, leurs pensées paraissent livrées à la même anarchie que leurs muscles, état de choses fort bien stigmatisé par la phrase de MAUDSLEY « qui ne sait gouverner ses muscles, ne sait gouverner son attention ».

C'est l'altération de cette fonction psychique qui avait permis de croire à l'affaiblissement profond de l'état mental.

Mais si l'on insiste, si l'on patiente, si l'on prend la peine de répéter plusieurs fois la même question, la réponse arrive, pénible certes souvent, surtout lorsqu'il y a des troubles de l'articulation des mots, mais adaptée.

Ce défaut d'attention ne porte pas seulement sur les opérations intellectuelles mais aussi sur les actes physiques « l'inattention porte autant sur les données de leurs sens que sur la combinaison de leurs mouvements ou sur l'association de leurs idées. »

Si en effet on leur demande d'exécuter un acte un peu compliqué, par exemple, si on leur dit de se lever, d'aller frapper trois fois à la fenêtre, de faire le tour de la chaise et de se rasseoir, ils oublient la moitié de l'acte pendant qu'on le leur énonce et presque tout le reste pendant qu'ils l'exécutent » (LERI et VURPAS).

Enfin nous croyons qu'il est intéressant de noter aussi, en plus du défaut de l'attention, la difficulté de l'assemblage des idées, la viscosité intellectuelle, « le barrage du courant de la pensée » (MAGGEN-DORFER). C'est ce ralentissement intellectuel, qui nous explique pour quelles raisons il arrive assez fréquemment au malade de ne répondre à une question que plusieurs minutes après qu'on la lui a posée et alors qu'il paraissait n'y plus penser.

Enfin RIBO a signalé une *fatigabilité spéciale* à ces sujets qui ne leur permet pas de soutenir leur attention suffisamment longtemps : c'est pourquoi, il faut souvent suspendre leur interrogatoire et les laisser se reposer quelques instants. Ils expriment d'ailleurs eux-mêmes très bien cette fatigue lorsqu'ils disent : « attendez, laissez-moi réfléchir ».

II. — TROUBLES DE LA MÉMOIRE

Ils adoptent une modalité particulière.

A vrai dire ce sont LERI et VURPAS qui les ont les premiers découverts ; beaucoup d'autres auteurs les ont remarqués ensuite.

Mais ces troubles de la mémoire ont soulevé de nombreuses objections, non pas autant en ce qui concerne leur existence — car ils existent certainement que sur le fait de savoir s'il s'agissait uniquement d'un trouble pur de cette faculté intellectuelle.

Disons tout de suite que la mémoire des faits récents et anciens est remarquablement conservée :

ces malades sont capables en effet de raconter leur vie avec un luxe de détails étonnant parfois.

« Ils diffèrent essentiellement en cela des déments séniles, chez qui la mémoire des faits récents s'estompe si précocement, et des déments paralytiques chez lesquels l'ensemble des faits récents et anciens subit une atteinte diffuse ».

Cependant, ROGER, ALLIEZ et BOUDOURESQUE ont rapporté le cas d'un malade qui présentait des troubles importants de la mémoire des faits récents :

Il s'agit d'un homme de 42 ans dont le père était choréique. En même temps que les mouvements involontaires apparaissent quelques troubles psychiques et surtout une amnésie extrêmement marquée pour les faits récents (alors que la mémoire semblait bien conservée pour les faits anciens) ; il était obligé de noter sur un carnet les moindres choses qu'il avait à faire. Il ne peut même pas se rappeler ce qu'il a mangé la veille. Le raisonnement et le jugement sont normaux ainsi que l'affectivité ; le malade assure cependant qu'il est devenu un peu plus irritable et plus vif que naguère.

Les réactions humorales étaient normales.

Mais ces faits ne sont pas fréquents et le plus souvent il s'agit d'un trouble de la « *mémoire quantitative* » pour employer l'expression de Pierre MARIE qui avait observé des faits du même ordre que ceux notés par LERI et VURPAS.

Ces auteurs expliquent la signification de ce terme de la façon suivante : quand on interroge ces

malades sur le nom des objets courants qu'ils connaissent : fleurs, fruits, arbres, poissons, oiseaux... ils sont tout au plus capables d'en citer trois ou quatre et même lorsqu'on insiste on ne peut leur en faire dire davantage. Quand on les interroge sur leurs outils professionnels, ceux qu'ils nomment sont loin d'être les plus familiers. D'après LERI et VURPAS ce fait est propre aux *Huntingtoniens* car les autres choréiques chroniques sont capables d'énumérer rapidement 20, 30 40 espèces des grands règnes de la nature.

Et les auteurs pensent que le trouble de la mémoire quantitative est la conséquence du défaut de la mémoire d'évocation visuelle « car, disent-ils, s'ils n'arrivent à citer que trois ou quatre animaux de la nature, c'est qu'ils n'arrivent, et, avec peine qu'à évoquer devant leurs yeux l'image de trois ou quatre animaux ».

En somme, ce qui leur manque c'est le souvenir des caractéristiques essentielles des objets et EUZIERE et PEZET nomment ce trouble « aphasie d'évocation ».

Au cours de leur interrogatoire les auteurs n'arrivent pas non plus à faire dire à leur malade ce que la girafe présente de particulier « elle a les pattes longues » répond-il, ni la différence qu'il y a entre une autruche et une girafe ; ou celle qui existe entre une chaise et un fauteuil alors qu'il les a sous les yeux.

De même ils sont surpris par le fait que leur

malade ne peut définir les sensations gustatives que lui procurent le sel, le vinaigre ; à ces questions il répond invariablement « c'est fort ». Ils explorèrent sans plus de résultat l'olfaction, l'audition.

Quelle interprétation donner à ces faits ? S'agit-il là vraiment, comme le veulent LERI et VURPAS, d'un trouble mnémonique essentiel ?

Plusieurs auteurs se sont élevés contre cette conception et particulièrement SEGLAS, SOLLIER, SAINTON, CROUZON et VALENCE.

SEGLAS a nié les troubles particuliers de la mémoire, ne trouvant pas les exemples assez probants « si le malade n'a pas pu répondre directement aux questions, c'est qu'il est incapable de mener à bonne fin des opérations intellectuelles supérieures et complexes ».

Et en effet, quoi de plus difficile que de définir exactement des sensations gustatives et olfactives ? L'opération déjà complexe pour un sujet normal, devient extrêmement difficile pour un malade dont l'attention bondissante, ne peut se concentrer suffisamment pour procéder à l'analyse aussi fine que celle nécessitée par l'expression d'une sensation.

SOLLIER rend entièrement responsables les troubles de l'attention.

Et même le défaut de mémoire quantitative, l'aphasie d'évocation, peuvent s'expliquer par un trouble de l'attention : comment en effet — et pour reprendre les exemples de LERI et VURPAS — le malade pourrait-il nommer plusieurs objets, faire

la comparaison entre une girafe et une autruche, une chaise et un fauteuil si, une fois les objets évoqués, l'attention nécessaire pour établir une comparaison s'est déjà échappée. Il serait nécessaire que, pour arriver à dompter cette attention bondissante, le malade déploiyât toute sa volonté — il faut donc admettre que ces malades présentent aussi un déficit de la volonté à un degré plus ou moins élevé.

MAGGENDORFER enfin, a insisté sur la diminution des processus psychiques les plus élevés : troubles fondamentaux de la reconnaissance, de la gnosie, consistant surtout en un ralentissement, difficulté plutôt que perte réelle des facultés « gnostiques », d'où difficulté d'identifier les images optiques compliquées et d'opérer la synthèse des perceptions élémentaires (cité par BABONNEIX).

III. — TROUBLES PSYCHIQUES CONTINGENTS

Ils sont nombreux et différent souvent chez chaque malade examiné c'est pourquoi, ils ne peuvent être systématisés.

Ici aussi d'ailleurs les dispositions congénitales jouent un grand rôle.

On a signalé tout d'abord *l'excitation euphorique* de certains choréiques (DADDI, ABELY, et BAUER, ROGUE DE FURSAC) ; rien n'est plus étonnant que l'apparition de cette euphorie chez des individus

qui sont ou étaient tellement irritables et excitables, qui trouvent à redire sur toutes choses ; cependant les observations signalant le fait sont loin d'être rares.

Les *idées délirantes* à base d'interprétation paraissent être assez fréquentes aussi : les violentes colères du choréique sont souvent provoquées par un regard, un mot, qu'ils interprètent à leur manière. Il peut y avoir des idées de *persécution* : ces malades sont volés, frustrés, on leur en veut, et dans l'observation de CLAUDE et ses élèves, ces idées de persécution paraissent avoir été à la base d'une réaction suicide. L'observation de CULLERE nous en rapporte aussi un cas intéressant.

Idées de grandeur : le malade de CULLERE (obs. n° 3) manifeste des idées d'entreprises et de projets grandioses : celui d'HAMILTON se croyait le Christ ; celui de CROUZON et VALENCE prétend que le gouvernement est sur le point de lui attribuer une pension de cent mille francs.

Les *hallucinations visuelles* et celles de l'ouïe ont été signalées par HAMILTON, HUET, DIEFFENDORF, BERRY.

Enfin, il n'y a pas très longtemps CLAUDE, MEIGNANT, et LAMARCHE ont les premiers attiré l'attention sur des troubles graves de la sensibilité générale (cf. obs. n° 6). Les mêmes auteurs ont signalé aussi un trouble psycho-moteur particulier rappelant la *palilalie*, trouble qu'ils considèrent comme purement moteur et uniquement sous la dépendance

des corps striés. Il nous paraît intéressant de rapporter la manière dont ils l'expliquent « la *Pallidie* vraie ou la tachyphémie paroxystique sont un trouble purement moteur : de fait, on le trouve dans des affections dont les lésions semblent bien prédominer sur les corps striés et laisser le cortex sinon intact, du moins relativement indemne : parkinsonisme post-encéphalitique, syndromes pseudo-bulbaires. Il n'est donc pas étonnant qu'on les retrouve dans la chorée chronique, mais il n'est pas étonnant non plus qu'au trouble moteur lui-même s'adjoigne un facteur proprement psychique fonction de l'atteinte corticale ».

PICHARD et LIBER ont rapporté un type particulier de dyslogie qu'ils appellent « dyslogie de courant » et qu'ils attribuent à des troubles de l'inhibition.

MAGGENDORFER avait signalé des faits à peu près analogues, mais il ne parlait que de persistance anormale des représentations et de persévération idéique.

DIAGNOSTIC

Diagnostic

Plusieurs éventualités peuvent se présenter au point de vue du diagnostic :

1°. — *Les troubles mentaux sont les premiers en date.*

Dans ce cas, le malade est hospitalisé, soit pour tentatives de suicide, soit parce qu'il s'est livré à des actes de violence. D'autres fois, la famille consulte parce qu'elle a remarqué un changement assez prononcé dans le caractère du malade, des troubles confusionnels — plus apparents que réels souvent — ou des idées de persécution.

Cette éventualité bien que peu fréquente, n'est pas exceptionnelle et RIBO, TUSQUES et FEUILLET, EY et PICARD en ont rapporté des observations.

L'embarras du psychiatre est grand, et il est légitime qu'il pense alors à une affection mentale isolée, autonome.

S'agit-il d'une démence précoce ? Rien ne permet d'en écarter la possibilité tout d'abord. Si les troubles intellectuels sont électifs dans la chorée, ils ne le sont pas moins dans la démence précoce ; nous avons vu à quel degré pouvait être poussé parfois le bouleversement de la sphère affective et les troubles délirants qui pouvaient exister dans la chorée.

En somme, le diagnostic qui peut prêter le plus à confusion est celui de Schizophrénie. L'observation de TUSQUES et FEUILLET en fournit un exemple des plus suggestifs.

Ajoutons cependant que la notion de l'âge, de la présence de choréiques chroniques parmi les antécédents héréditaires, permettra de soupçonner l'origine des troubles mentaux.

Mais en réalité, l'erreur persistera tant que ne seront pas apparus les mouvements involontaires. Ceux-ci peuvent survenir plusieurs mois ou plusieurs années après les troubles psychiques. Il semble d'ailleurs que les troubles mentaux s'amendent quelque peu dès l'apparition des mouvements choréiques.

Quant à la Démence sénile, le diagnostic en pourra être plus facilement éliminé en tenant compte de l'âge d'apparition de l'affection, de l'affaiblissement global des facultés intellectuelles et surtout des troubles de la mémoire qui, portant d'abord sur les faits récents, progressent et finissent par effacer aussi bien le souvenir des faits anciens que des faits récents.

Il faut, enfin penser à la Paralyse générale et tout porte à y croire au premier abord : en effet le malade qu'on nous amène est un homme ayant dépassé la quarantaine, dont le visage est animé de grimaces, qui paraît absent lorsqu'on lui parle ; ce que l'on nous raconte de son comportement ne contribue pas moins à raffermir l'impression première.

Mais l'examen mental systématique, l'absence de syphilis dans les antécédents, les réactions humérales normales, permettront d'écarter la possibilité de la paralysie générale.

Comme corollaire de cette première éventualité rappelons qu'il existe des cas de troubles mentaux chez des sujets qui demeurent indemnes de mouvements choréiques, mais qui appartiennent à une lignée de maladie de Huntington.

Le diagnostic est ici plus délicat encore. LEROY (de Liège) a signalé le cas de deux sœurs dont l'hérédité était très chargée et qui étaient atteintes de démence globale et progressive ; elles ne présentaient que quelques troubles de la démarche et de la raideur apparaissant seulement dans les mouvements passifs.

LE COULTRE (d'Amsterdam) a présenté un cas à peu près analogue, et dans lequel les mouvements choréiques n'étaient représentés que par quelques secousses diaphragmatiques.

2°. — *Les troubles psychiques et cinétiques sont concomitants.*

Il faut ici s'attacher à découvrir le syndrome mental, car ce sont les mouvements involontaires qui au début accaparent l'attention. Les troubles du caractère et de l'humeur, et surtout ceux de l'attention, devront être mis en évidence.

En général, les troubles psychiques s'aggravent en même temps que les mouvements choréiques.

3°. — *Les troubles mentaux succèdent aux mouvements involontaires* : ils peuvent alors apparaître à quelques mois ou à plusieurs années d'intervalle.

Le plus souvent on arrive à les déceler rapidement car on s'attend à leur apparition.

Mais, il peut arriver que bien que la chorée date de plusieurs années, bien qu'on puisse la considérer comme chronique, les troubles mentaux n'apparaissent pas. C'est alors qu'il faut penser aux Chorées persistantes décrites par Henri CLAUDE. Elles sont suffisamment caractéristiques pour pouvoir être identifiées :

Ces Chorées débutent dans le jeune âge, ou à l'adolescence, et succèdent à une encéphalopathie ; après guérison de l'encéphalopathie, il persiste des signes de localisation organique (cécité par exemple, cf. EUZIERE et MARGAROT) : la chorée apparaît quelques années plus tard et ne guérit pas.

Cependant, les symptômes choréiques ne sont pas intenses ; il y a intégrité des facultés intellectuelles et conservation d'un bon état général.

A côté de ces chorées persistantes, dans lesquelles persistent des signes de localisation organique, il faut placer les chorées chroniques non progressives.

Celles-ci peuvent apparaître dans le jeune âge, à l'âge adulte ou à la vieillesse (cas de DUPRÉ et LAIGNEL-LAVASTINE qui signalent l'apparition d'une chorée chronique, non progressive d'origine émotive chez un vieillard de 82 ans).

Ces chorées ne s'accompagnent pas de troubles intellectuels.

Quand on trouve la coexistence de troubles mentaux, et de mouvements choréiques chez un adulte, il y a toute chance pour que ces deux ordres de manifestations dépendent d'une même cause.

Toutefois, on pourrait avoir à discuter la possibilité d'une simple conjonction de deux maladies, mais il faudrait un asynchronisme d'évolution très net entre les deux, et d'autre part, que les désordres mentaux eussent des caractères et une allure tout différents de ceux que nous avons rappelés au cours de notre chapitre clinique.

EVOLUTION
TERMINAISON

Evolution

Terminaison

L'évolution de la chorée chronique s'étend sur de nombreuses années ; l'affection n'est donc pas suffisamment grave pour compromettre directement la vie du malade. Certains atteignent même un âge très avancé.

Cependant l'évolution paraît être plus rapide et la mort en état démentiel survenir plus précocement lorsqu'il s'agit de sujets supportant une longue hérédité d'Huntingtoniens.

Au fur et à mesure que la maladie progresse les troubles mentaux s'accroissent. Les malades finissent par ne plus se mouvoir et restent confinés au lit. Ils versent alors dans un état de démence profonde, globale.

« La mémoire s'obscurcit définitivement, la personnalité du malade se fragmente et se désagrège et les dernières phases de l'affection sont marquées par une déchéance définitive des facultés supérieures à caractère démentiel ». (Pierre MARIE et LHERMITTE).

Le choréique verse dans le gâtisme, il fait ses besoins sous lui, ne parvient plus à s'alimenter tant les mouvements de déglutition sont devenus difficiles.

Cachectisé de ce fait il est la proie facile d'une affection intercurrente (tuberculose) ou bien il meurt d'asphyxie ou de bronchopneumonie de déglutition ou bien enfin d'une hémorragie méningée.

OBSERVATIONS

Observations

Pour alléger notre travail, nous séparerons :

1° Les observations empruntées aux auteurs ; de celles-ci nous n'avons extrait que quelques passages caractéristiques des manifestations que nous voulons souligner.

2° Les observations recueillies dans le service de psychiâtrie de M. le Professeur POROT, que nous donnons plus complètes.

Premier Groupe

OBSERVATION I

Obs. de LERI et VURPAS (très résumée) mettant en évidence l'Irritabilité et l'Excitabilité.

« Mécontent de tout, se plaint de l'insuffisance de tout ce qu'on lui donne et de tout ce qui l'entoure, et sans présenter, à proprement parler de négativisme, se refuse catégoriquement à tout ce qu'on désire de lui ; s'irrite quand on lui pose une question et tout particulièrement quand pour examiner son état mental on lui pose une question qui doit paraître simple à un homme sain d'esprit.

Se fâche, devient violent quand on veut l'amener dans la salle d'examen, il gesticule et veut s'enfuir ; se donne le plus grand mal pour éviter de répondre simplement à une question.

Lorsqu'on insiste, pour obtenir de lui une réponse aux questions auxquelles il ne veut rien répondre, il se fâche et dit « c'est une honte de surexciter un homme ainsi ».

OBSERVATION II

Observation de CULLERE (Congr. de Nantes)
mettant en évidence l'exhibitionnisme.

R... François, 55 ans. Cultivateur, marié.

Profondément déçu à la suite d'un héritage, sur lequel il comptait et qui ne lui procure que des mécomptes, il tombe dans une dépression hypocondriaque profonde à la suite de laquelle, se produit une excitation progressive avec actes désordonnés et inconscients : sortant nu ou en chemise, allant la nuit réveiller les voisins, faisant continuellement du feu à pleine cheminée au risque d'allumer des incendies entrant dans les maisons, se découvrant jusqu'aux aisselles devant tout le monde et se livrant n'importe où et devant tous à la satisfaction de ses besoins naturels ; frappant souvent sa femme avec une grande violence et une satisfaction évidente.

« L'état démentiel de ce malade, outre le paroxysme d'irritabilité et de violence rappelle celui des déments organiques par ses actes à demi automatiques et son exhibitionnisme inconscient ».

OBSERVATION III

Observation de CULLERE montrant l'existence d'hallucinations.

C... Louis, 64 ans : antécédents héréditaires très chargés.

... Crises délirantes ayant un double aspect : Le jour, il manifeste des idées incohérentes, de voyage, d'entreprises, de projets grandioses.

Dès qu'arrive le soir il est la proie d'hallucinations terrifiantes, distingue des vipères sous son lit, craint d'avoir été mordu, voit des animaux effrayants, des incendies, est pris de terreur panophibique, pousse des cris, exécute des mouvements de défense et de fuite, s'imaginant que quelque chose se jette sur lui pour l'étouffer, etc...

Il présente une sorte d'écholalie, répétant les derniers mots ou les dernières syllabes des paroles qu'on lui adresse.

Donc ici : *Idées de satisfaction.*

Idées de persécution.

Hallucinations.

OBSERVATION IV

Obs. in Thèse de RIBO (n° 1). Service de Pierre MARIE.

Troubles mentaux précédant les mouvements choréiques.

Joséphine M... 48 ans, ramassée sur la voie publique. Amenée le 17 Mai 1911 à la Salpêtrière. Antécédents : Mère facilement irritable, très nerveuse. Morte à 72 ans. s

Une sœur atteinte de chorée de Sydenham à l'âge de 12 ans.

Une tante morte aliénée.

La maladie aurait débuté il y a 12 ans.

Les premiers symptômes auraient coïncidé avec la dernière grossesse.

Les troubles mentaux sont apparus les premiers et se sont manifestés par l'accentuation du nervosisme habituel de la malade qui devenait plus instable et cherchait sans cesse dispute à son entourage.

Les troubles moteurs sont apparus ensuite et ont commencé par la face.

OBSERVATION V

Obs. de CROUZON et VALENCE mettant en évidence les idées délirantes.

Dominique L... âgé de 58 ans.

Début de la chorée à la suite d'un choc émotif (éclatement d'obus à Epernay) il y a six ans.

Il présente incontestablement des idées délirantes.

Il est dans un état d'euphorie. Il présente des

idées de grandeur et de richesse « Le ministre de la guerre lui aurait écrit récemment et le gouvernement lui attribue une pension de 100.000 francs ».

Fabulation : « Il a tué des Boches... »

Idées de persécution : « les infirmiers, les alcooliques, les fous sont contre lui : hier des bourreaux l'ont battu... »

Il présente enfin des troubles affectifs et de la persévération des instincts. Il s'est montré obscène et exhibitionniste dans le service.

A côté de cela, il ne présente pas de désorientation dans l'espace et dans le temps.

Il ne présente pas non plus de gros troubles de la mémoire ni de troubles de l'attention.

OBSERVATION VI

Obs. de CLAUDE MAIGNANT et LAMARCHE, montrant la tendance au suicide, et les troubles de la sensibilité générale.

B... André 38 ans, manoeuvre, sans antécédents familiaux.

Troubles choréiques depuis la guerre, s'accompagnant de troubles du caractère.

En 1924 on signale le malade comme casanier, irascible et jaloux de ses frères et sœurs et surtout d'un demi-frère. Lors du mariage de celui-ci B...

se serait plaint amèrement que l'on favorisait son demi-frère à ses dépens. « Par dépit il s'est alors tiré en pleine poitrine un coup de revolver sans créer des lésions graves ».

Les troubles psychiques apparaissent en Mai 1927.

On lui envoie des fléchettes, de l'électricité sur tout le corps, spécialement au niveau des pieds, des mains, des organes génitaux, du front. Les gestes de défense ne sont plus des mouvements choréiques désordonnés alors, mais des gestes précis et adaptés.

Brusquement B... porte la main à sa bouche comme pour en retirer quelque chose et dit « Ils m'ont mis de la colle dans la bouche ».

Il semble qu'il y ait des hallucinations visuelles, il voit des hommes et des femmes de 10 à 40 cms de haut suivant les jours qui se posent sur son front, sur son ventre, ou bien se posent sur la suspension, le lambris de la porte.

Il y a très vraisemblablement des phénomènes auditifs. Il est impossible de faire répéter un mot, une phrase quelconque prononcée par les personnages imaginaires. Mais on comprend qu'ils ordonnent à B... de ne pas parler. « Il n'y a rien à faire : je ne parlerai pas ». Mais il parle seul et discute avec les personnages imaginaires.

Antécédents : pas d'hérédité choréique.
réactions humores normales.

OBSEVATION VII

Obs. de CLAUDE MAIGNANT et LAMARCHE signalant un fait reppelant la palilalie.

Mme S... Blanche, 48 ans.

Une tante et une cousine ont présenté des troubles nerveux qui étaient peut être de la chorée.

En 1918 apparition et aggravation progressive de troubles moteurs chroniques et de troubles psychiques.

Instabilité.

Idées de persécution.

Agitation.

En même temps : éthylysme alors que la malade était sobre jusque là.

Examen (1924-1928) à l'asile : délire et démence, idées de persécution et de jalousie vis à vis de son mari qu'elle accuse de la tromper.

Troubles de l'attention, réponse à côté. Mais dans l'ensemble mémoire et orientation peu touchées. Peu à peu disparition des idées de persécution et de jalousie.

Apparition d'euphorie et de satisfaction béate. Atténuation et disparition des troubles du caractère. Dès 1924 on note « propos automatiques avec palilalie variée, stéréotypies ». Ce sont plutôt les mêmes pensées que les mêmes mots qui lui reviennent.

« Elle se présente portant un sac et une collec-

tion de papiers dont elle ne veut à aucun prix se séparer.

D. Qu'est ce que c'est ?

R. C'est les autres qui me les donnent, c'est les autres qui me les donnent, c'est les autres qui me les donnent, eh, oui ; eh, oui, mais j'ai trois enfants... mais j'ai trois enfants ; j'ai trois enfants (6 fois de suite), et puis... je... je ne suis pas malade,... je ne suis pas malade (4 fois), je ne suis pas malade sauf le rhume de cerveau (2 fois), je ne suis pas malade. Ah, je ne suis pas malade sauf le rhume de cerveau. (Ceci pendant 4 minutes) etc...

OBSERVATION VIII

Obs. de TUSQUES et FEUILLET (résumée) dans laquelle les troubles psychiques précèdent les mouvements anormaux.

Mme M... Léontine née le 10 Mai 1894.

Pas d'antécédents pathologiques personnels connus. Le grand père paternel « avait des troubles comme la danse de Saint Guy ».

Père (alcoolique) présente les mêmes phénomènes à partir de 45 ans.

Un frère et une sœur normaux.

Vers 1930 Mme M... jusque là normale doit quitter son métier d'étalagiste car «,depuis quelque temps sa mémoire diminuait, elle faisait un travail

tantôt bien tantôt mal, elle devenait irritable par moments » (renseignements fournis par le mari).

A partir de cette époque, elle reste à la maison, ne s'intéressant à rien.

Une fugue en Août 1932, décide le mari à la conduire à l'hôpital Henri Roussel. Les certificats portent « État dépressif avec anxiété, obnubilation ;

Vagues idées d'auto-accusation. Gâtisme, incurie... Débilité mentale ; état dépressif avec confusion dans les idées ».

Le certificat d'admission à la clinique porte « état mélancolique avec réponses rares... etc... ».

Transférée à Vaucluse. Après 15 jours d'observation le médecin note « syndrome schizophrénique en évolution (26 Août 1932) ».

Retirée par son mari, nullement améliorée.

Chez elle, elle est incohérente, turbulente, incapable de s'occuper de quoi que ce soit. Tendance aux fugues.

Le mari la replace à Vaucluse moins d'un mois après sa sortie. Le nouveau certificat note « gros affaiblissement intellectuel. Puérilités. Tendance aux fugues. Troubles du caractère et de l'humeur. Examen neurologique négatif ». Puis « Schizophrénie délirante » (3 Novembre 1932).

8 mois après la malade paraissant améliorée est rendue à son mari (4 Juin 1933).

A peine rentrée chez elle madame M... redevient complètement perdue.

Trois mois après est internée pour la troisième

fois avec un nouveau certificat « Est atteinte de démence précoce à marche lente etc... (7 Septembre 1933).

A l'admission à Sainte-Anne on note en plus : une déviation de la bouche et des réflexes rotuliens vifs. Elle est transférée à nouveau à Vaucluse où elle reconnaît plusieurs femmes sans pouvoir les nommer cependant.

Le médecin de l'asile note « syndrome de discordance et d'invalidité mentale symptomatique de rechute de schizophrénie » (14 Novembre 1933).

Depuis lors elle reste indifférente dans son lit.

Cependant les infirmières et sa famille ont remarqué qu'on communiquait mieux avec elle ; qu'elle n'était plus perdue. De plus, elles ont remarqué que depuis le mois de Juin 1936 elle commençait à trembler.

Les auteurs voient la malade pour la première fois en Juillet 1936 : les mouvements choréiques sont absolument typiques. Les réactions humores sont normales.

Examen psychiatrique :

Malade bien orientée dans le temps et l'espace. Elle est souriante affable et docile. Elle redoute de se tromper en répondant aux questions. Les auteurs ne mettent en évidence chez elle qu'un déficit intellectuel conscient paraissant à prédominance de troubles de la mémoire et de l'attention. A noter aussi des itérations verbales, l'inconscience de son état et l'indifférence à ses troubles.

OBSERVATION IX

Observation de PICHARD et LIBER concernant un malade présentant une forme particulière de dyslogie : (résumée).

M. R... âgé de 58 ans est atteint d'une chorée de HUNTINGTON typique.

Troubles de la parole :

Ils sont de plusieurs ordres :

1° Les uns, banaux, sont de véritables troubles moteurs de la série choréique :

Ce sont : une véritable dysphonie, une dyslalie d'ordre phonétique et articulaire qui consiste en un rythme particulier du discours.

2° La dyslogie : celle-ci consiste en un véritable trouble du discours.

M. R... est très bavard. Sa loquacité a des caractères particuliers que les auteurs groupent pour la clarté de la description en :

I. — La forme du discours.

II. — L'attitude envers l'interlocuteur.

III. — Le contenu.

I. — *La forme* ; « M. R... commence à parler dès qu'il est en présence de son interlocuteur. Sans aucune introduction, il entre en plein dans son sujet. On a l'impression d'une machine toute prête à partir et dont le mouvement est subitement déclenché. Une fois mise en marche, le discours se pro-

longe indéfiniment, sans arrêt, se répétant constamment, passant d'un sujet à un autre sans qu'aucune pause, aucune modification du débit marque la transition, revenant sans plus de transition au premier sujet, et ainsi de suite. Nous l'avons écouté pendant cinq, dix, quinze minutes sans qu'il montre la moindre velleité de mettre un terme à ce verbiage.

II. — Attitude envers son interlocuteur. — M. R... a besoin d'un auditoire. Il ne parle jamais seul, recherche les interlocuteurs sans s'inquiéter de leur impatience, de leur désir manifeste de terminer l'entretien où de parler d'autre chose. Il est à peu près impossible de l'interrompre. Pour le faire, il faut parler très fort, attirer plusieurs fois son attention, lui donner l'ordre de se taire. Quelquefois on a dit « au revoir », on commence à s'éloigner et R... est encore en train de discourir.

III. — Le contenu. C'est surtout par la suite du contenu que l'exemple est particulier :

a) Un sujet est souvent quitté pour un autre avant que le malade ait dit tout ce qu'il avait à en dire.

b) Mais presque toujours, après avoir parlé de un ou de plusieurs autres sujets, il revient au premier.

c) Il parle très longuement de chaque sujet. Lorsque le discours est long, il arrive à parler successivement de plusieurs sujets, mais toujours en revenant plusieurs fois au précédent avant de le quitter

définitivement. Le progrès du discours se fait ainsi par une série d'avances et de reculs ».

Les auteurs attribuent cette dyslogie de courant à des troubles de l'inhibition.

Deuxième Groupe

OBSERVATION X (Personnelle)

(Service de Clinique Psychiatrique de M. le Pr. POROT).

G... Dominique, 56 ans, exerçant le métier de pêcheur entre dans le service pour troubles choréiques le 9 Juin 1937 ; il est d'origine napolitaine et s'exprime avec difficulté en français.

Le début des accidents remonte à un an environ et ils seraient survenus à la suite d'une peur (grosse tempête alors qu'il se trouvait à bord de sa barque de pêche) ; à quelques jours de là, il eut une vive discussion d'intérêt avec l'un de ses associés et en ressentit une vive contrariété. Une dizaine de jours après apparaissent des mouvements choréiques au niveau des doigts, des mains ; ces mouvements s'étendent plus tard aux épaules et au tronc. Les mouvements involontaires des membres inférieurs sont de date récente. Dès le début de l'affection se manifestent des troubles du caractère : colères violentes pour des motifs futiles, parfois justifiées cependant car ses voisins le « croient un peu fou » et se moquent de lui. Les discussions deviennent tellement fréquentes avec

les autres marins que ceux-ci refusent de travailler avec lui. Les troubles choréiques s'accroissant le malade cesse tout travail.

Antécédents :

Son comportement actuel fait nettement contraste avec sa conduite antérieure ; c'était en effet un homme d'une humeur égale, doux et affectueux.

Le malade ne signale aucune affection dans ses antécédents. Son père et sa mère sont morts à un âge très avancé d'une affection qu'il ignore.

Il n'y aurait jamais eu de choréiques dans sa famille, ni d'affection nerveuse d'aucune sorte.

Il est marié, sa femme a eu 17 grossesses et a fait huit fausses couches provoquées.

Les 9 enfants sont actuellement vivants et bien portants.

Le malade fume un paquet de tabac et boit un litre de vin par jour.

A l'examen :

Malade très doux, très obéissant répondant volontiers aux questions posées lorsqu'il les comprend (nous avons signalé qu'il n'entendait pas très bien le français).

Les réponses sont en rapport avec son fond mental : il fait *en réfléchissant* une ou deux minutes des opérations de calcul élémentaire. Parfois il se trompe, mais lorsqu'on le lui fait remarquer il se reprend et donne une bonne réponse.

Pendant l'interrogatoire il arbore un sourire qui exprime que cette opération lui paraît puérile.

La mémoire tant des faits récents qu'anciens est excellente ; le test des trois papiers est correctement exécuté bien qu'avec un peu d'hésitation.

Ses sentiments affectifs sont ceux d'un homme normal il se rend très bien compte de son affection ; il est touché par cette infirmité qui l'empêche de travailler et le fait prendre pour « un peu fou » par ses voisins, dit-il.

Lorsqu'on lui pose une question qu'il ne comprend pas et que sa femme essaie de la lui expliquer il s'emporte contre celle-ci faisant de grands gestes et parlant avec volubilité.

Dans le service il est triste, ne fraye pas avec les autres malades se promène la tête basse dans la cour. Il n'y a pas d'idée de suicide.

Examen Neurologique. — Négatif, en tous points en dehors des mouvements choréiques. Les réactions humérales ne décèlent, non plus, rien d'anormal.

Le malade a été soumis à un traitement au salicylate de soude (1 gr. par jour).

Il y a eu une amélioration sensible des mouvements involontaires ; mais dès la cessation du traitement les mouvements ont recommencé.

Après un séjour d'une dizaine de jours dans le service la famille retire le malade.

Nous avons suivi le malade jusqu'au 21 Février 1938. Sa femme nous a appris qu'il devenait de

plus en plus irritable, se mettant de plus en plus souvent dans des colères terrifiantes pour des causes minimales.

Aucun élément nouveau n'est apparu dans la sphère psychique.

En somme il est fort probable qu'il s'agisse d'une chorée chronique progressive dans laquelle les symptômes psychiques sont représentés pour l'instant uniquement par des troubles du caractère.

OBSERVATION XI

Obs. de la clinique Psychiatrique de M. le Professeur POROT mettant en évidence la débilité et la dégradation des instincts.

(MM. ASSAN, BARDENAT et SUTTER).

Obs. présentée à la société de médecine d'Alger, séance du 23 Avril 1937.

M. B... Maamar âgé de 30 ans est originaire de la vallée du Chélif, commune d'Aïn Sultan, près d'Affreville. Il est né d'une famille de fellahs, n'a reçu aucune instruction. Très tôt il a gagné sa vie à la ville en chargeant des camions, transportant des fardeaux. Il n'a jamais été malade jusqu'à l'âge de 23 ans.

A ce moment, et après une période de somnolence, de torpeur et d'asthénie sur la durée de

laquelle nous manquons de précisions, il a commencé à présenter des *mouvements involontaires et désordonnés*. Il a dû cesser son métier d'homme de peine et fut réduit à garder des troupeaux. Puis, sa maladie entrava toute activité sociale. Devenu incapable de subvenir à ses besoins, il a fait, de la part de l'administration communale, l'objet d'une demande de placement à la cité indigène d'assistance de Benimessous. Son comportement dans cet établissement a donné lieu à des remarques motivant sa mise en observation dans le service de psychiatrie de l'hôpital de Mustapha.

Examen physique résumé : syndrome choréique caractéristique. (Pour détails consulter l'observation originale).

Les gestes involontaires qui s'atténuent pendant le repos, disparaissent pendant le sommeil. Mais dans la journée, ils conduisent le malade à rechercher l'immobilité dans la position accroupie en un coin de la salle ou de la cour.

A cet isolement physique se superpose un isolement mental. Il n'a jamais pendant son séjour hospitalier cherché la compagnie des autres malades. Il est irritable et exigeant. Il n'adresse la parole à ceux qui l'approchent que pour réclamer du pain ou du tabac. Ses demandes sont proférées sur un ton agressif. On ne le sert jamais assez vite à son gré et il s'emporte pour peu qu'on tarde à le satisfaire. Les observations qu'on lui fait sont mal acceptées ; il lui arrive de se replier en des bouderies qui durent des heures et même de refuser l'alimentation.

Il n'a paru ni triste ni mélancolique, n'a présenté nulle idée de suicide. Il n'est pas querelleur et n'a pas d'impulsion à la violence.

Ses instincts sont troublés plus encore que son caractère. Aucun souci de la tenue chez lui ; ses vêtements sont en désordre ; bien que ne souffrant pas d'incontinence des sphincters il fait ses matières où il se trouve et nous l'avons surpris plus d'une fois à uriner debout au milieu de la salle ou contre le mur d'un couloir. Son appétit est vorace ; il dévore ses repas, les restes de ses voisins, absorbe la soupe par pleines cuvettes (les écuelles sont trop petites pour lui) et réclame en supplément de gros morceaux de pain qu'il mange gloutonnement. L'exploration mentale nous a donné surtout l'impression d'une grosse débilité foncière aggravée d'un début de régression. Les facultés élémentaires semblent à peu près conservées (évocation, orientation) mais leur utilisation est inexistante. L'attention est relativement bonne ; il n'y a pas de lenteur dans les réponses. Par contre celles-ci ne sont satisfaites que s'il s'agit d'exécuter un ordre simple ou de rappeler un souvenir concret.

La mémoire de fixation n'est pas profondément troublée à condition de nous contenter d'approximation grossière sur les lieux et surtout sur les temps. La curiosité est pratiquement nulle.

La conservation des faits anciens paraît, elle aussi, relativement bonne. Le malade raconte sa vie son passé, donne des détails sur les membres de sa famille. Nous notons cependant que ses réponses

sont souvent contradictoires et ceci sous deux influences principales : d'une part il ne se donne pas toujours la peine de comprendre la question posée (affirmant ne pas savoir compter jusqu'à 10, sait cependant que chacune de ses mains a cinq doigts ce qui fait dix au total) ; d'autre part, il est suggestible facilement.

Les notions didactiques sont insignifiantes : il ignore les jours de la semaine, le nom des mois, les saisons, ne sait pas compter. Il a quelque notion de la monnaie, sait qu'il gagnait de 50 à 100 francs par mois comme berger, que sa mère percevait une pension de 150 franc par mois.

Le jugement surtout trahit la pauvreté mentale. Le malade n'a cure des contradictions : il admet que son père est mort depuis 22 ans, que sa mère ait 12 ans et qu'elle soit plus jeune que lui. Il affirme tantôt que sa mère est morte, tantôt qu'elle est en vie. « J'ai oublié » résume ses explications. Il manifeste une hilarité excessive quand on lui pose une question qui lui paraît absurde, ou quand on fait allusion à ses aventures génitales. Il accepte enfin des notions grossièrement fantaisistes pour réelles : il serait né ainsi que ses frères et sœurs par l'intervention du marabout Sidi-Embarek. Sa maladie est la conséquence des maléfices d'un autre marabout qui aurait maudit ses ancêtres, lesquels s'étaient opposés à la cession d'une rivière à ce marabout. Il dit aussi qu'elle résulte de l'anathème jeté par un voisin à qui il avait dérobé des fruits.

L'examen somatique nous montre un développe-

ment physique normal, et un état général bien conservé ; le poids du malade n'a pas varié depuis l'entrée dans le service (70 kgs).

Le jeu des réflexes ostéotendineux et cutanés est normal ou un peu vif. Il n'y a pas de perturbation de la sensibilité générale ni spéciale (chaud et froid stéréognosie, attitudes).

L'ouïe et la vue sont normales ; les réflexes photomoteurs sont présents.

L'équilibration et la coordination ne sont pas touchées. Le malade en marchant n'élargit pas sa base de sustentation ; il fait ses demi-tours correctement et n'est pas ataxique. La stabilité et la précision des mouvements ne sont altérées que par l'intervention des mouvements involontaires.

Le cœur, les poumons n'ont donné lieu à aucune remarque. La tension est à 11-7 au Vaquez. La rate est légèrement hypertrophiée ; le foie est normal. Les urines ne contiennent pas d'éléments anormaux ; la réaction de Vernes est négative dans le sang.

Ponction lombaire :

Manométrie normale.

Un lymphocyte et 0,20 d'albumine par mmc.

B. W. fortement positif.

Une réaction du benjoin subpositive.

Les auteurs pensent que, s'il ne s'agit pas de chorée syphilitique, il ne leur est pas interdit de pen-

ser que leur malade, déjà marqué pour la chorée de HUNTINGTON par son hérédité, ait avancé l'échéance de ses troubles (qui ont débuté chez lui à 23 ans) par une contamination vénérienne précoce.

OBSERVATION XII

Service de Psychiâtrie de Monsieur le Professeur
POROT.

M... Louis, commerçant, âgé de 49 ans, entre dans le service de Psychiatrie de M. le Professeur POROT le 16 Avril 1937.

Histoire :

D'après les renseignements fournis par sa femme la maladie remonterait à une huitaine d'années.

Il subit, en Avril 1928 l'ablation d'un testicule (pas d'autre renseignement. Orchi-épididymite tuberculeuse ?).

C'est après cette intervention qu'apparurent quelques mouvements des extrémités. En même temps des troubles notables de son comportement se manifestèrent ; il était devenu bizarre, nous dit son épouse, et ne se rendait pas très bien compte où il était.

Il voulait constamment sortir de chez lui et marcher.

Il était devenu triste et renfermé mais ne se plaignait jamais.

Il n'y eut cependant ni idée, ni tentative de suicide.

En temps ordinaire il était calme, mais parfois le seul fait de le regarder le mettait dans de violentes colères ; il allait même parfois jusqu'à menacer de les tuer les gens après qui il en avait.

Depuis deux ans à la suite de mauvaises affaires, son état s'est notablement aggravé tant au point de vue des mouvements choréiques que des troubles psychiques ; il y a trois mois il menaça un indigène de le tuer, il essaya même de mettre sa menace à exécution en tirant de sa poche un vieux revolver et en essayant de tirer.

Antécédents :

d) Personnels : sauf le paludisme contracté en Orient lors de la grande guerre, il nie toute affection.

Pas d'alcoolisme.

e) Héréditaires : Père mort à 76 ans (?), n'était pas alcoolique.

Mère ; alcoolisme très marqué.

Elle était bizarre, ne se comportait pas normalement (pas de précisions).

Décédée chez les petites sœurs des pauvres.

Examen :

Il est difficile, car le malade répond avec une

grande lenteur aux questions qui lui sont posées ; il est même nécessaire de les lui répéter plusieurs fois car il ne paraît pas comprendre tout de suite,

L'attention est loin d'être soutenue.

L'idéation est extrêmement lente.

On ne le comprend que très difficilement car il y a une gêne considérable dans l'articulation des mots : le malade s'en aperçoit d'ailleurs et prétend « que ce sont les dents qui l'empêchent de parler ». Il semble que les lèvres et la langue soient en proie à une véritable anarchie musculaire que le malade a du mal à discipliner .

Psychisme :

Le malade se refuse absolument à reconnaître qu'il présente des mouvements involontaires.

Certains jours il affirme même qu'il n'est pas malade et qu'il parle avec la plus grande aisance.

D. Seriez-vous capable de faire un discours ?

R. Quand vous voudrez.

L'orientation dans le temps et dans l'espace est bien conservée ; il sait très bien qu'il est à l'hôpital et que sa femme s'y trouve aussi mais dans un service de chirurgie (ce qui est exact).

La mémoire paraît légèrement troublée.

D. Avez-vous bonne mémoire ?

R. Excellente.

Il nous rapporte quelques faits marquants de sa vie qui sont reconnus exacts.

Interrogé sur ses souvenirs didactiques il répond qu'il sont très bons.

D. Combien font 4 et 6 ?

R. Cela fait sept.

D. 12 et 12 ?

R. 24.

D. Etes-vous fort en arithmétique ?

R. Oui.

D. Deux fois 9 ?

R. 18.

D. 9 fois 9 ?

R. C'est trop fort.

D. Six fois 9 ?

R. C'est trop fort.

Le malade paraît las et semble bien ne plus vouloir faire effort pour répondre à nos questions.

Après quelques minutes nous reprenons l'interrogatoire.

D. Quel est le fleuve qui traverse Paris ?

On répète plusieurs fois la question ; le malade paraît réfléchir puis la réponse vient : La Seine.

D. Quel est le fleuve qui passe à Lyon ?

R. Il y en a deux : le Rhone, et...

D. Et à Toulouse, à Nantes :

R. Je ne connais pas ces pays.

Il sait cependant que Marseille se trouve sur la Mer Méditerranée.

D. Citez des noms de fleurs ?

Le malade réfléchit longtemps, puis répond : la violette, la rose.

D. Et puis encore ?

R. ...

D. Citez des noms de couleur ?

R. Le rouge, le vert le blanc.

D. Et puis.

R. ...

Nous lui montrons un rond de caoutchouc gris.

Quelle est cette couleur ?

R. Vert.

D. De quelle couleur est ce pantalon (il est rayé de bleu et de blanc).

R. C'est noir.

D. Savez-vous ce qu'est un adjectif ? Citez-en.

R. C'est mélangé de plusieurs couleurs — oui — le pantalon.

Il nous renseigne facilement sur le lieu de sa naissance ; il nous raconte qu'il a fait la guerre en Orient, qu'il y a contracté les fièvres et nous nomme des hôpitaux dans lesquels il a été soigné.

D. Quel est ce journal ?

R. L'illustration ; c'est le théâtre Michel — on y joue des pièces.

Toutes ces réponses sont obtenues avec beaucoup de difficultés, le malade mâchonnant ses mots, et les espaçant par des intervalles assez long. Souvent, après une question, il nous répond « attendez,

je cherche ». Parfois il donne une réponse alors qu'il paraissait avoir oublié depuis longtemps la question.

Ces retards et ces hésitations donnent une apparence d'incohérence à ses réponses.

En somme la viscosité de l'idéation est manifeste.

Le Jugement : il est assez inconsistant ; outre qu'il nie son état morbide, il conteste aussi les faits révélés par l'enquête ; il essaie de les expliquer d'une façon invraisemblable « il n'avait pas de revolver... on le lui a pris de la poche... et d'ailleurs il n'était pas chargé... » Il fait preuve parfois d'une certaine ironie « si je me suis fait soigner c'est que j'étais malade ».

D. Et maintenant souffrez-vous ?

R. Bien sûr (sourire ironique).

On ne trouve pas d'idées délirantes, il n'y a pas d'idée d'indignité, ni d'auto-accusation ; au contraire, il manifeste une certaine euphorie ; il est satisfait de tout et de tous : « il est bon pour tout le monde et tout le monde est bon pour lui ».

Comportement :

Malade de caractère doux, plutôt aimable.

Il est renfermé et mélancolique, indifférent à tout. Il n'y a pas d'instabilité, ni d'irritabilité, il ne désire absolument rien sinon sa sortie de l'hôpital.

Il est sale dans sa tenue ; ses vêtements sont souillés par les aliments qu'il répand sur lui en mangeant. Il enfle parfois ses pantalons à l'envers ;

interrogé sur ce fait, il répond que ce n'est pas vrai ou en donne une explication absurde « quand on est civil on met ses pantalons à l'envers : j'ai toujours été civil ».

Examen physique :

1°. — Les mouvements involontaires sont d'amplitude moyenne, et de brève durée, prédominant nettement aux extrémités surtout céphalique et digitales.

Face : elle est déformée par des grimaces : les commissures labiales sont tirées en dehors, en bas, en haut, alternativement ; les lèvres sont brusquement entr'ouvertes et brusquement refermées.

L'examen des mouvements volontaires est difficile ; le malade n'ouvre la bouche qu'avec la plus grande difficulté ; la langue à peine sortie est rapidement happée dans la cavité buccale.

Doigts : quelques mouvements au niveau de l'index et du médius surtout ; ces doigts se fléchissent alors que les autres se mettent en hyperextension.

Pieds : mouvements d'extension et de flexion brusques des orteils.

Ces différents mouvements involontaires sont d'ailleurs peu fréquents et sont considérablement atténués par le repos.

Ils ne sont pas très variables et se reproduisent à peu près identiques à eux-mêmes.

2°. — *Marche* :

Troubles accentués de la statique ; le malade ne

peut absolument pas se tenir debout sans appui. Lorsqu'on l'aide il marche en élargissant son polygone de sustentation, les jambes très écartées. Il ne présente pas les grands mouvements de croisement des jambes. Il talonne légèrement.

Il s'agit plutôt d'une démarche ébrieuse.

3°. — *Syndrome cérélleux* :

En dehors des troubles de la marche et de la statique on ne note ni dysmétrie, ni hypermétrie, ni nystagmus. L'épreuve du doigt au nez est correcte si l'on fait la part de l'influence des mouvements involontaires : le malade commence par fléchir lentement l'avant-bras sur le bras, puis brusquement touche le bout de son nez ; il manque parfois de peu le but mais ceci doit être mis sur le compte des mouvements involontaires.

4°. — Il n'existe pas de syndrome pyramidal :

Les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont normaux. Pas de Babinski.

5°. — Pas de troubles de la sensibilité superficielle et profonde.

Trouble du sens stéréognostique.

Trouble du sens des attitudes.

Il n'y a pas de troubles trophiques et vaso-moteurs.

Le malade est très amaigri ; il a des masses musculaires peu développées mais ne présente aucune atrophie localisée.

Pas d'hypertonie nette, ni dans la position couchée, ni lorsque les membres inférieurs prennent appui sur le sol.

Ponction lombaire ;

Tension initiale : 12.

Tension terminale : 8.

S. de Queckenstedt : positif.

B. W. : positif T. 6.

Benjoin colloidal : 0000002221000.-

Cytologie : 4 lymphocytes.

Albumine : 0,30.

Le malade est un tuberculeux pulmonaire avéré (diagnostic posé par le service spécialisé).

Courbe de température tout à fait irrégulière : petites pousées thermiques vespérales.

Vers la fin de son séjour a présenté une fièvre à grandes oscillations.

Recherche d'hématozoaires négative.

Agglutination à l'Erberth, para, A, para B, mélitensis : négatives.

Décédé le 19 Juin 1937.

Conclusions

Les troubles mentaux sont assez fréquents dans les chorées chroniques de l'adulte, qu'il s'agisse de la chorée chronique héréditaire de Huntington ou des autres types de chorées chroniques.

La chorée chronique semble toujours correspondre à des lésions du corps strié auxquelles s'associent, avec une grande fréquence, des lésions de l'écorce cérébrale.

On a longtemps admis que la lésion du corps strié commandait les troubles du mouvement, et que les troubles mentaux correspondaient à l'atteinte corticale.

Certaines réserves s'imposent aujourd'hui sur ce schéma un peu trop simpliste.

Il est admis en effet, depuis les travaux des premiers auteurs (CAMUS, HASKOVEK) qu'il existe un « psychisme sous-cortical » et qu'aux Noyaux gris centraux sont dévolues des fonctions de régulation psychique et d'impulsion psycho-motrice ; tout ce qui concerne l'affectivité et la vie instinctive tend à être rattaché au fonctionnement de ces centres sous-corticaux. En tous cas, il existe une interdépendance fonctionnelle certaine entre la zone corti-

cale et la zone sous-corticale dans le domaine psychomoteur.

La Clinique nous montre des manifestations mentales assez diverses suivant les sujets ; mais il paraît y avoir avec élection :

1°. — Des Troubles de l'Humeur et du Comportement (Irritabilité, Impulsivité, Mélancolie).

2°. — Dans le domaine intellectuel, une atteinte particulière des fonctions d'attention et de mémoire beaucoup plus que de jugement, de compréhension et du raisonnement.

Le tableau déficitaire est plus apparent que réel et le diagnostic précis du degré d'atteinte mentale exige une étude attentive et patiente du malade.

Ce n'est qu'à la fin de la maladie que l'affaiblissement global peut aboutir à une véritable démence.

Ces traits particuliers de l'atteinte mentale du Choréique Chronique donnent à ces désordres une physionomie particulière qui permet de ne pas les confondre avec une paralysie générale, une démence d'une autre nature, voire une schizophrénie, quand les troubles mentaux précèdent l'apparition des premiers mouvements, ce qui a été signalé quelquefois.

Nous rapportons trois observations personnelles des troubles mentaux au cours de la Chorée Chronique.

BIBLIOGRAPHIE

ANGLADE. — XIV^e Congrès des Aliénistes de Langue française, Nantes, 2-8 août 1909.

— Sur les lésions du système nerveux central dans l'agitation musculaire et la rigidité musculaire. *Rapport au Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes*. Août 1922.

ANGLADE et DUCOS. — Etude anatomo-pathologique des chorées chroniques. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 1924, 343-345.

ALCOCK (N.-S.). — Anatomie pathologique de la chorée chronique progressive. — II^e Congrès neurologique international de Londres, 29 juillet-2 août 1935. In *Presse Médicale*, 18 septembre 1935 et in *Rev. Neur.*, octobre 1935.

ASSAN, BARDENAT et SUTTER. — Chorée chronique de Huntington avec troubles mentaux. Réactions humorales spécifiques. Société de Médecine d'Alger, séance du 23 avril 1937 (in *Algérie Médicale*).

BABONNEIX. — *Les chorées*, Flammarion, 1924.

BIELOOUSOW. — *Les troubles psychiques dans la chorée de Huntington*. Thèse, Montpellier, 1912.

CAMBIES. — *Revue générale sur les chorées*. Thèse, Montpellier, 1915.

- CAMUS (J.). — 1) *Paris-Médical*, octobre 1911 ; 2) *Paris-Médical*, 18 octobre 1924. Régulation des fonctions psychiques. Troubles mentaux par lésions extra-corticales.
- CREYX et DONNADIEU. — Chorée par encéphalopathie infantile. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 10 avril 1931.
- CULLERE. — Congrès de Nantes, 1909.
- CLAUDE, MAIGNANT et LAMARCHE. — Désordres mentaux dans la chorée chronique. *Paris-Médical*, T. II, 110-116, août 1928.
- CHRISTOPHE (J.). — Etude séméiologique, étiologique et pathogénique des mouvements choréiques. Congrès de Bâle, 20-25 juillet 1936.
- CROUZON et VALENCE. — Troubles psychiques dans la chorée chronique de l'adulte. Société de neurologie, séance du 7 juin 1923. *Revue Neurologique*, 1923, p. 760.
- EUZIERE et PEZET. — *Province Médicale*. Paris, 1910, XXI, 71-73.
- EUZIERE et MARGAROT. — Contribution à l'étude des chorées persistantes. *Montpellier Médical*, XXX. Juin 1910, 601-606.
- EY et Jean PICARD. — Syndrômes striés et troubles mentaux. Congrès de Bâle, juillet 1936.
- EVRARD (de Liège). — Maladie de Huntington et Schizophrénie. *Ibid.*
- HASKOVEK. — Le psychisme sous-cortical. *Revue Neurologique*, 1925, p. 976.
- LADAME. — Suicide et chorée chronique. *Encéphale*, 1911, p. 422.

- LE GALE. — Thèse de Bordeaux, 1923.
- LERI et VURPAS. — L'état mental de la chorée chronique. Société de Psychiâtrie, 22 avril 1909. *Revue Neurologique*, p. 586.
- IHERMITTE et CORNIL. — Chorée chronique sans troubles mentaux d'origine post-puerpérale. *Revue Neurologique*, 1914, XXII, p. 78-81.
- IHERMITTE et PORAK. — Sur un cas de chorée chronique avec examen anatomique. *Revue Neurologique*, 1914, XXXI, p. 45-51.
- IHERMITTE et S.-O. TRELLES. — Incrustation des cellules nerveuses corticales dans la chorée chronique non Huntingtonienne. Société de Neurologie, 23 janvier 1936. *Rev. Neur.*, 300-305.
- LIPSHUTZ. — Etude anatomo-pathologique de la chorée chronique. *Rev. Neur.*, p. 201-225, août 1936.
- MARIE et IHERMITTE. — Les lésions de la chorée progressive. La dégénérescence cortico-striée. *Annales de Médecine*, 1914, I, p. 18-47.
- Les lésions de la chorée de Huntington. Etude anatomo-pathologique de deux cas. *Rev. Neur.*, Paris, 1912, XX, II, p. 40-45.
- MOURGUE. — Sweitz. arch. fur Neurol. un Psych. Zurich. 1919. 1930.
- PICHARD et LIBER. — Société médico-psychologique, 26 juin 1935.
- POROT. — Fonctions psychiques et localisations encéphaliques. *Sud Médical et Chirurgical*, 15 avril 1932.
- RAYMOND. — Chorées chroniques. *Revue générale de clinique et thérapeutique*. XXIV, 533. Paris, novembre 1910.

- RIBO (Henri). — Les troubles mentaux dans les chorées chroniques. Thèse, Paris, 1911.
- ROGER, ALLIEZ et BOUDOURESQUE. — Chorée chronique de l'adulte spécialement chez le vieillard. *Marseille-Médical*. I, p. 481-536, année 1936.
- ROGER, ALLIEZ et BOUDOURESQUE. — Chorée chronique de l'adulte type Huntington. Comité des Bouches-du-Rhône, janvier 1936.
- ROGER. — Leçons sur les chorées. *Sud Médical et Chirurgical*, numéro neurologique, 1923.
- SAINTON. — Les chorées chroniques. — Rapport au Congrès de Nantes, 2-8 août 1909.
- Chorées chroniques à forme paroxystique. *Revue Neurologique*. Paris, 1914-1915. XXII, p. 570.
- SCHECHTMANN. — Contribution à l'étude des troubles psychiques dans les chorées chroniques de l'adulte. Thèse, Paris, 1910.
- SAND. — Chorée chronique. Autopsie et examen microscopique. *Presse Médicale Belge*, Bruxelles, 1913, p. 441-444.
- TUSQUES et FEUILLET. — Troubles psychiques et chorée de Huntington. Soc. Médic.-Psychol., séance du 25 janvier 1937. *Annales médico-psychol.*, p. 109.
- URECHIA et RUDSEA. — Un cas de chorée chronique avec autopsie. *Revue Neur.*, Paris, 1923, XXX, p. 473-484.
- YEAMAN (M.-H.). — Huntington Chorea in dementia precox. *The Medical Bulletin of Veteran's administration*, p. 767-768, août 1931.
-

Vu :

Le Président du Jury ·

POROT.

Vu :

P. le Doyen absent :

COSTANTINI.

Vu et Permis d'Imprimer.

Alger, le 22 Mars 1938.

LE RECTEUR,

PIERRE MARTINO.

